

Paul Ferdinand Schilders bedeutendste neurowissenschaftliche und neurologische Arbeiten

Dissertation
zur Erlangung des akademischen Grades
Dr. med.
an der Medizinischen Fakultät
der Universität Leipzig

eingereicht von:

Martin Jahn

geboren am 11.08.1982 in Tübingen

angefertigt in der:

Forschungsstelle für die Geschichte der Psychiatrie

Klinik und Poliklinik für Psychiatrie und Psychotherapie

Universität Leipzig

Betreuer:

Herr Professor Dr. rer. medic. Holger Steinberg

Beschluss über die Verleihung des Doktorgrades vom:

13.10.2020

Inhaltsverzeichnis

1. Bibliografische Beschreibung.....	3
2. Einführung.....	4
2.1 Motivation und historischer Kontext.....	4
2.2 Schilders Biografie und Werk.....	7
2.3 Methodik.....	14
2.4 Bedeutung der Arbeit.....	17
3. Publikationen.....	19
3.1 Jahn M, Steinberg H (2019) Die Erstbeschreibung der Schilder-Krankheit. Paul Ferdinand Schilder und sein Ringen um die Abgrenzung einer neuen Entität. Nervenarzt 90:415-422	
3.2 Jahn M, Steinberg H (2020) Die Schmerzsymbolie – um 1930 von Paul F. Schilder entdeckt und heute fast vergessen? Schmerz, Online First Article vom 25.02.2020 unter https://doi.org/10.1007/s00482-020-00447-z	
4. Zusammenfassung der Arbeit.....	37
5. Literaturverzeichnis.....	42
6. Spezifizierung des eigenen wissenschaftlichen Beitrags.....	48
7. Erklärung über die eigenständige Abfassung der Arbeit.....	49
8. Lebenslauf.....	50
9. Danksagung.....	52

1. Bibliografische Beschreibung

Jahn, Martin

Paul Ferdinand Schilders bedeutendste neurowissenschaftliche und neurologische Arbeiten

Universität Leipzig, Dissertation

52 S., 89 Lit.

Referat:

Paul Ferdinand Schilder, 1886 in Wien geboren und 1940 in New York gestorben, war ein Arzt und Wissenschaftler. Seine Beiträge auf dem Gebiet der Psychiatrie, Psychotherapie und Psychoanalyse sind in der Fachwelt bekannt und wurden vielfach gewürdigt. Daneben war Schilder jedoch auch Neurowissenschaftler und Neurologe, er befasste sich zeitlebens mit entsprechenden Fragestellungen. Dies wurde medizingeschichtlich bislang weit weniger berücksichtigt.

Diese Dissertation beleuchtet Schilders neurowissenschaftliche sowie neurologische Arbeiten. Im Fokus stehen dabei die Encephalitis periaxialis diffusa, besser bekannt als die nach ihm benannte Schilder-Krankheit, und das Störungsbild der Schmerzasympolie. Beide wurde von ihm erstmalig beschrieben und abgegrenzt. Bis heute verdanken wir ihm einen Großteil des diesbezüglichen Wissensstandes. Insbesondere thematisiert die vorliegende Dissertation die Darstellung Schilders damals zwar methodisch zeittypischer, aber von ihm besonders akribischer wissenschaftlicher Herangehensweise, die Einordnung seiner Forschungen in den medizinhistorischen Kontext und die Bedeutung seiner wenigen, aber bedeutsamen Jahre in Mitteldeutschland. Zudem geht sie der Frage nach, inwieweit Schilders Ergebnisse auch heute noch gültig sind und ob es angebracht erscheint, die als sehr selten geltenden Bilder der Schilder-Krankheit und Schmerzasympolie mehr ins klinische Bewusstsein zu rücken.

2. Einführung

2.1 Motivation und historischer Kontext

Für Selbstverständnis und Verortung im Spannungsfeld Mensch – Gesellschaft – Wissenschaft ist es, nach meiner Überzeugung, für Ärztinnen und Ärzte von großer Bedeutung, sich der Wurzeln und historischen Entwicklung des eigenen Berufes bewusst zu sein. Dies gilt auch, vielleicht besonders, in der heutigen Zeit.

Um die teils rasanten Veränderungen diagnostischer sowie therapeutischer Möglichkeiten in der Medizin, mit ihren Auswirkungen auf das Arzt-Patient-Verhältnis einerseits und die ärztliche Rolle in unserer Gesellschaft andererseits, aktiv selbst begreifen und einordnen zu können, bedarf es einer kritischen Auseinandersetzung mit entsprechenden Chancen und Risiken. Dabei kommt einer soliden Kenntnis der Medizingeschichte große Bedeutung zu. So kann die rückblickende Bewertung von Entscheidungen bzw. Entwicklungen und deren jeweiligen Konsequenzen ein wertvoller Kompass sein. Oder, um es auszudrücken wie Wilhelm von Humboldt (1767-1835), der gesagt haben soll: „Nur wer die Vergangenheit kennt, hat eine Zukunft“.

In einer Zeit, die charakterisiert ist durch enorm schnellen Wissenszuwachs und ubiquitäre Wissensverfügbarkeit – begünstigt durch Anwendung modernster technischer und digitaler Hilfsmittel – sollte es zudem nicht in Vergessenheit geraten, dass Forschung und (natur)wissenschaftliches Arbeiten früher anders abliefen als heutzutage. Einige Aspekte hierzu möchte ich kurz erläutern.

So gewann die gezielte Beobachtung von Kranken und Krankheitsverläufen unter Miteinbeziehung physikalischer Messmethoden erst im 19. Jahrhundert an entscheidender Bedeutung. Exemplarisch soll Carl Reinhold August Wunderlich (1815-1877) genannt werden, der in Tübingen sowie Leipzig wirkte und routinemäßiges Fiebermessen bei Kranken etablierte.¹ Ihm verdanken wir u. a. das Wissen über die normale Kerntemperatur des menschlichen Körpers, das er durch Auswertung von Millionen von Messungen gewann.²

¹ Riha O (2008) Grundwissen Geschichte, Theorie, Ethik der Medizin. Huber, Bern, S 64

² Wunderlich CA (1868) Das Verhalten der Eigenwärme in Krankheiten. Verlag von Otto Wigand, Leipzig

Möglich geworden waren diese und andere Erhebungen durch die allmähliche Etablierung stationärer Krankenanstalten. So wurden erst Mitte/Ende des 19. Jahrhunderts in den meisten deutschen Städten Krankenhäuser mit moderner Infrastruktur und großer Bettenkapazität erbaut.³

Auch die naturwissenschaftlichen Grundlagenfächer der Medizin, insbesondere die Physiologie, entwickelten sich erst im 19. Jahrhundert zu dem, was wir heute darunter verstehen. So kam es zu einer Abkehr von bisher vorherrschenden Konzepten wie z. B. der Säftelehre, an deren Stelle allmählich eine anatomisch fundierte Pathologie trat. Der uns heute selbstverständlich erscheinende Zusammenhang zwischen klinischem Symptom und anatomischen Veränderungen bzw. nachweisbarer Gewebeschädigung geht letztlich zurück auf das von Rudolf Ludwig Karl Virchow (1821-1902) begründete Konzept der Zellulärpathologie.⁴

Es war also eine Zeit des medizinischen Wandels und Aufbruchs, in der Paul Ferdinand Schilder (1886-1940), mit dessen Werk sich meine Dissertation befasst, seine Laufbahn als Arzt und Wissenschaftler begann. Doch wie kam es, dass ich mich gerade mit ihm beschäftigte?

Als Facharzt für Neurologie interessiere ich mich in besonderem Maße für die Geschichte der Nervenheilkunde. Da ich in Leipzig lebe und nicht weit davon entfernt arbeite, liegt zudem eine Beschäftigung mit bedeutenden regionalen Persönlichkeiten aus dem Bereich der Neurologie und Psychiatrie nahe. Und davon gab es in den beiden letzten Jahrhunderten viele, insbesondere in Leipzig und Halle. Paul Flechsig (1882-1920), Gabriel Anton (1858-1933), Paul Julius Möbius (1853-1907), Wilhelm Heinrich Erb (1840-1921) und Adolf von Strümpell (1853-1925) gehören dabei sicherlich zu den bekanntesten Vertretern.⁵ Deren Namen sind auch heute noch in der Gegend präsent, man denke beispielsweise an das Paul-Flechsig-Institut für Hirnforschung und die Strümpellstraße in Leipzig.

Noch wichtiger ist aber deren klinisches und wissenschaftliches Vermächtnis. Strümpell und Erb verbindet man nicht nur mit nach ihnen benannten Termini wie z. B. dem Strümpell-Zeichen (klinischer Befund, der auf eine Schädigung der Pyramidenbahn hinweist)⁶ oder der Erb-Duchenne-Lähmung (Lähmung des oberen

³ Riha O (2008) Grundwissen Geschichte, Theorie, Ethik der Medizin. Huber, Bern, S 65

⁴ Riha O (2008) Grundwissen Geschichte, Theorie, Ethik der Medizin. Huber, Bern, S 67

⁵ Wagner A, Steinberg H (Hrsg) (2015) Neurologie an der Universität Leipzig. Leipziger Universitätsverlag, Leipzig

⁶ Masuhr K, Neumann M (2007) Neurologie. Thieme, Stuttgart, S 70

Armplexus)⁷, sondern sie werden gar zu den Gründervätern der Neurologie als klinisch-wissenschaftliche Disziplin gezählt. Erb trug mit seinem Einsatz für Ausbildung und Spezialisierung von Studierenden sowie Ärztinnen und Ärzten wesentlich dazu bei, die Neurologie in Abgrenzung zu Psychiatrie und Innerer Medizin als eigenständiges Fach zu entwickeln. Folglich wurde er erster Vorsitzender der 1907 in Dresden von ihm mitgegründeten "Gesellschaft deutscher Nervenärzte" – wenngleich er zu diesem Zeitpunkt Leipzig längst wieder Richtung Heidelberg verlassen hatte.^{8,9}

Weitere bekannte Leipziger Nervenärzte waren Hans Steinert (1875-1911) als Mit-Namensgeber des Curschmann-Steinert-Syndroms (Synonym: Myotone Dystrophie Typ 1) und Oswald Bumke (1877-1950), der vor allem die Entwicklung der deutschen Psychiatrie beeinflusste.^{10,11}

Doch gab es hier in der Gegend vielleicht noch einen Nervenarzt, dessen Beitrag bis heute nicht ausreichend erkannt und folglich kaum gewürdigt wurde? Diese Frage war für mich Anlass zur näheren Beschäftigung mit heute weniger bekannten Neurologen und Psychiatern jener Zeit in Mitteldeutschland.

So kam ich zu Paul Ferdinand Schilder, der – nach seiner Zeit als Assistenzarzt an der Hallenser Universitätsklinik – von 1912 bis 1914 bei Paul Flechsig in Leipzig arbeitete.¹²

Heute stößt man auf seinen Namen in Zusammenhang mit der Adrenoleukodystrophie, auch Addison-Schilder-Syndrom genannt. Hierbei handelt es sich um eine eher seltene, genetisch bedingte Stoffwechselstörung, deren Vollbild mit neurologischen und endokrinologischen Symptomen fast ausschließlich Männer trifft.¹³

⁷ Masuhr K, Neumann M (2007) Neurologie. Thieme, Stuttgart, S 447

⁸ Wagner A, Steinberg H (Hrsg) (2015) Neurologie an der Universität Leipzig. Leipziger Universitätsverlag, Leipzig, S 36

⁹ Karenberg A, Fangerau H, Steinmetz H et al. (2019) Historical review: A short history of German neurology – from its origins to the 1940s. Neurol Res Pract 1, Article number: 14

¹⁰ Wagner A, Steinberg H (Hrsg) (2015) Neurologie an der Universität Leipzig. Leipziger Universitätsverlag, Leipzig, S 170

¹¹ Steinberg H (2008) Oswald Bumke in Leipzig. Jenseits von Kraepelin, Freud und Rüdin'scher Entartungslehre. Nervenarzt 79:348-356

¹² Wagner A, Steinberg H (Hrsg) (2015) Neurologie an der Universität Leipzig. Leipziger Universitätsverlag, Leipzig, S 280

¹³ Berlit P (2011) Klinische Neurologie. Springer, Berlin, S 1264

Weit weniger bekannt ist er scheinbar als Namensgeber der Schilder-Krankheit, einer entzündlichen Erkrankung des Gehirns, vor allem bei Kindern.¹⁴ Diese gilt als sehr selten, weshalb das Wissen darüber bei den meisten Medizinerinnen und Medizinern wohl eher begrenzt ist. Auch sonst fällt diesen oft kaum etwas zum Arzt und Forscher Schilder ein – zumindest war das mein Eindruck nach Befragung einiger Kolleginnen und Kollegen. Am ehesten kannten ihn noch psychotherapeutisch tätige Kolleginnen und Kollegen.

Grund genug, mich ausführlicher nun gerade mit dem Neurologen Schilder und der Entdeckungsgeschichte der nach ihm benannten Krankheit zu befassen. Zudem wollte ich herausfinden, ob es weitere wenig beleuchtete neurologische oder neurowissenschaftliche Aspekte in seinem Gesamtwerk gibt – welches letztlich tatsächlich vor allem auf psychoanalytisch-psychotherapeutischem Fachgebiet Beachtung fand.^{15,16}

Doch wo lebte bzw. wirkte Schilder vor und nach seiner Zeit in Mitteldeutschland? Welches Gesamtwerk hinterließ er?

Dies möchte ich im folgenden Abschnitt zusammenfassend darstellen.

2.2 Schilders Biografie und Werk

Informationen zu Schilders Leben und Wirken lieferten mir, neben Einträgen in Enzyklopädien und Lexika, vor allem die Arbeiten von Langer¹⁷, Adler¹⁸, Haymaker¹⁹, Zaufarek & Wesenauer²⁰ und Shaskan & Roller²¹ sowie Schilders Autobiografie und Bibliografie²².

¹⁴ Berlit P (2011) Klinische Neurologie. Springer, Berlin, S 1232

¹⁵ Mühlleitner E (2005) Schilder, Paul. In: Stumm G, et al., (Hrsg) Personenlexikon der Psychotherapie. Springer, Wien, S 421-422

¹⁶ Zaufarek S, Wesenauer G (2010) Paul Schilder-Biografie. <http://www.psyalpha.net/biografien/paul-schilder>. Zugegriffen: 03.03.2017

¹⁷ Langer D (1979) Paul Ferdinand Schilder – Leben und Werk. Med. Diss., Mainz

¹⁸ Adler A (1965) The work of Paul Schilder. Bull N Y Acad Med 41:841-853

¹⁹ Haymaker W et al. (1953) The Founders of Neurology. Thomas, Springfield, S 211-214

²⁰ Zaufarek S, Wesenauer G (2010) Paul Schilder-Biografie. Internet: <http://www.psyalpha.net/biografien/paul-schilder>. Zugegriffen: 03.03.2017

²¹ Shaskan DA, Roller WL (1985) Paul Schilder: Mind Explorer. Human Sciences Press, New York

²² Schilder P (1940) The Vita and Bibliography of Paul Schilder. J Crim Psychopath 2:221-234

Paul Ferdinand Schilder wurde am 15.02.1886 in Wien geboren. Er war erst drei Jahre alt, als sein Vater – ein Seidenhändler – starb. Beide Eltern waren jüdischen Glaubens.

Schon in seiner Jugend beschäftigte er sich mit philosophischen Themen, wollte nach Abschluss seiner Schulzeit eigentlich zunächst Philosophie und klassische Philologie studieren. Schließlich begann er aber im Jahr 1904 ein Medizinstudium an der Universität Wien. Zum einen war dies der Wunsch seiner Mutter, zum anderen versprach er sich davon eine engere Beziehung, einen besseren Zugang zum menschlichen Sein – dem Objekt seines Interesses, zeitlebens.

Sein Faible für die Geisteswissenschaften blieb – so studierte er nach Ablegen des Examens 1909 noch ein Semester Philosophie.

Bemerkenswert ist, dass Schilder bereits während seiner Jahre als Medizinstudent kleinere wissenschaftliche Arbeiten veröffentlichte. Themen waren der Tastsinn, das maligne Gliom des vegetativen Nervensystems, Tetanie bei Kaninchen, Amyloid-Pathologien und eine vergleichende neurohistologische Untersuchung. Motivierend dürfte dabei das im Wien jener Zeit fruchtbare wissenschaftliche Umfeld gewesen sein, geprägt durch bedeutende Forscher und Lehrer – darunter der Physiologe Siegmund Exner (1846-1926), der Pathologe und Bakteriologe Anton Weichselbaum (1845-1920) sowie der Philosoph Laurenz Müllner (1848-1911). Schilder verdankte ihnen wichtige Einflüsse, wie er später betonte. Wohingegen ihn die Vorlesungen Sigmund Freuds (1856-1939), die er ab und zu besuchte, eher wenig beeindruckt haben sollen.²³ Erst später setzte er sich intensiver mit dessen Forschungen auseinander.

Nach Abschluss seines Medizinstudiums nahm Schilder Ende 1909 eine Stelle als Assistenzarzt in der Psychiatrischen und Nervenlinik der Universität Halle/Saale an. Warum er nach Halle ging, lässt sich nicht sicher eruieren. Möglicherweise spielte der gute Ruf des dortigen Klinikleiters eine Rolle – Gabriel Anton, ein Landsmann Schilders und bereits zu dieser Zeit ein bekannter Neurologe und Psychiater.

Die wenigen Jahre in Halle sollten für Schilders weiteren Weg eine wichtige Rolle spielen. So beeindruckte ihn sein Lehrer Anton, selbst geprägt von den psychiatrisch und neurologisch bedeutenden Theodor Meynert (1833-1892) und

²³ Schilder P (1940) The Vita and Bibliography of Paul Schilder. J Crim Psychopath 2:221

Carl Wernicke (1848-1905), mit seiner ansteckenden wissenschaftlichen Leidenschaft.²⁴ Die Beschäftigung mit dem Zusammenhang zwischen Lokalisation bestimmter Hirnfunktionen, pathologischen Hirnveränderungen und (neuro)psychologischen Phänomenen (z. B. Aphasie und Agnosie), stellte ein zentrales Motiv dar in den Arbeiten Schilders und seiner Hallenser Mitstreiter.

In Halle studierte Schilder zudem drei Semester Philosophie mit Schwerpunkt Psychologie und entschied sich letztlich, Psychiater zu werden. Analog dazu begann er, an seiner allerersten psychiatrischen Arbeit ("Über das Selbstbewusstsein und seine Störungen"²⁵) und seiner ersten umfangreichen Publikation mit dem Titel "Selbstbewusstsein und Persönlichkeitsbewusstsein"²⁶ zu schreiben. Dieses 1914 veröffentlichte Buch umfasste mehr als 300 Seiten. Darin beschäftigte er sich ausführlich mit Definition und Abgrenzung, Wechselwirkungen und Störungen psychologischer Konstrukte wie z. B. Ich-Erleben, Selbstbewusstsein, Persönlichkeit, Wahrnehmung und Empfindung. Besonders ging er auf das Phänomen der Depersonalisation ein, einem Begriff aus der Psychopathologie, der einen Zustand der Selbstentfremdung beschreibt. Beachtlich sind die umfassende Miteinbeziehung eigener und von Kollegen überlassener klinischer Kasuistiken sowie die Berücksichtigung entsprechender Fachliteratur – im Literaturverzeichnis werden mehr als 200 Autoren erwähnt. Für Schilder lohnte sich die Arbeit – mit ihr promovierte er später in Wien zum Doktor der Philosophie.

Doch nicht nur Neuropsychologie und Psychopathologie waren seine Betätigungsfelder in Halle, er veröffentlichte auch histologische Untersuchungen und Schriften zu Kleinhirnschädigungen, Bewegungsstörungen sowie Missbildungen der Schilddrüse.

Gleichermaßen als Erweiterung und Vertiefung seines ohnehin schon breiten wissenschaftlichen Spektrums darf man die ersten Arbeiten zur Encephalitis periaxialis diffusa verstehen, welche ebenfalls in die Hallenser Zeit fallen. Die Krankengeschichte eines Mädchens, welches 1911 in der dortigen Augenklinik behandelt wurde, bildete die Basis seines im Folgejahr erschienenen und in der

²⁴ Kumbier E, Haack K, Herpertz S (2005) Überlegungen zum Wirken des Neuropsychiaters Gabriel Anton (1858-1933). *Nervenarzt* 76:1132-1140

²⁵ Schilder P (1913) Über das Selbstbewusstsein und seine Störungen. *Z ges Neurol Psychiatr* 20:511-519

²⁶ Schilder P (1914) *Selbstbewusstsein und Persönlichkeitsbewusstsein. Eine psychopathologische Studie.* Springer, Berlin

neurologischen Fachwelt viel beachteten Aufsatzes "Zur Kenntnis der sogenannten diffusen Sklerose".²⁷

Doch zu dieser Zeit war Schilder bereits weitergezogen – im April 1912 hatte er bei Paul Flechsig an der universitären Psychiatrischen und Nervenlinik im benachbarten mitteldeutschen Leipzig eine Stelle als Assistenzarzt angenommen. Ein Jahr später setzte er seine Überlegungen zu der von ihm postulierten neuen Krankheitsentität in "Zur Frage der Encephalitis periaxialis diffusa (sogenannte diffuse Sklerose)"²⁸ fort. Neben den bereits erwähnten psychiatrischen Arbeiten befasste Schilder sich u. a. mit den Funktionen und den Veränderungen von Muskeln sowie zentralen Störungen des Geschmacksempfindens. Mit einer Schrift zur Symbolik in der Schizophrenie wandte er sich erstmals der Psychoanalyse zu.²⁹ Insgesamt lässt sich feststellen, dass Schilder in Leipzig sowohl sein psychiatrisch-psychologisches als auch sein klinisch-neuro(patho)logisches Profil weiterentwickeln konnte.

Es folgte eine Zäsur – von 1914 bis 1918 nahm Schilder am Ersten Weltkrieg aufseiten von Österreich-Ungarn teil. Er hatte sich freiwillig gemeldet und diente sowohl an der Front als auch in Krankenhäusern. Für seinen Einsatz erhielt er mehrere militärische Auszeichnungen. Doch er führte auch seine Studien in Philosophie fort – „manchmal unter schwerstem Geschützfeuer“, wie er selbst viele Jahre später in seiner Autobiographie schrieb.³⁰

Nach Ernennung (in Abwesenheit) zum Doktor der Philosophie in Wien 1917 wurde er dort nach Kriegsende Assistenzarzt an der Psychiatrischen Universitätsklinik bei Julius Wagner-Jauregg (1857-1940). Der spätere Gewinner des Nobelpreises für Medizin und Physiologie sollte ein wichtiger Unterstützer Schilders werden. 1918 vollendete und veröffentlichte Schilder "Wahn und Erkenntnis".³¹ Sich mit diesem Buch wieder dem Feld der Psychopathologie widmend, trieb er seine Universitätslaufbahn voran und habilitierte Anfang 1920 in Neurologie und Psychiatrie. Ob auch seine Konversion vom Judentum zum Katholizismus im Dezember 1918 der Karriere diene, ist nicht überliefert – wenngleich zu dieser Zeit

²⁷ Schilder P (1912) Zur Kenntnis der sogenannten diffusen Sklerose. Z ges Neurol Psychiatr 10:1-60

²⁸ Schilder P (1913) Zur Frage der Encephalitis periaxialis diffusa (sogenannte diffuse Sklerose). Z ges Neurol Psychiatr 15:359-376

²⁹ Schilder P (1914) Zur Kenntnis symbolähnlicher Bildungen im Rahmen der Schizophrenie. Z ges Neurol Psychiatr 26:201-244

³⁰ Schilder P (1940) The Vita and Bibliography of Paul Schilder. J Crim Psychopath 2:222

³¹ Schilder P (1918) Wahn und Erkenntnis. Springer, Berlin

in Österreich beruflich motivierte Übertritte jüdischer Bürger zum Christentum wohl vorkamen. Vielleicht besteht aber auch ein Zusammenhang mit Schilders erster Heirat kurz nach Kriegsende. Letztlich scheint Religion für ihn persönlich zeitlebens jedoch keine große Rolle gespielt zu haben.

Seit 1919 als Mitglied der "Wiener Psychoanalytischen Gesellschaft" (später und bis heute "Wiener Psychoanalytische Vereinigung") stand Schilder nun auch in persönlichem und fachlichem Austausch mit Freud. Zwar schätzte er dessen Lehre und stimmte er vielen seiner Ansichten zu, jedoch lehnte er z. B. das Prinzip der Regression in der psychoanalytischen Theorie sowie Freuds Ansichten zum Todestrieb ab. Auch sprach sich Schilder gegen die Notwendigkeit einer Lehranalyse (Psychoanalyse des Psychoanalytikers selbst) aus und konstatierte in seiner späteren Autobiografie scheinbar nicht ohne Stolz, er sei „unanalysiert geblieben“.³²

Die Jahre in Wien bis 1928 gestalteten sich klinisch-wissenschaftlich für Schilder als äußerst fruchtbar und vielseitig. Neurologisch forschte er vor allem zu Kleinhirn-, Bewegungs- und Gleichgewichtsstörungen. Daraus resultierten auch einige Publikationen mit bekannten zeitgenössischen Wissenschaftlern, wie z. B. die achteiligen "Studien über Bewegungsstörungen" zwischen 1920 und 1923 mit Josef Gerstmann (1887-1969), Arbeiten zu Lage- und Stellreflexen mit Hans Hoff (1897-1969) sowie eine hirnpathologische Studie mit Constantin von Economo (1876-1931), welcher in der Nervenheilkunde bis heute vor allem als Erstbeschreiber der Encephalitis lethargica bekannt geblieben ist.³³ Besonders hervorzuheben sind Schilders dritte und abschließende Veröffentlichung zur Encephalitis periaxialis diffusa³⁴ sowie die erstmalige Beschäftigung mit dem Phänomen der Schmerzasymptholie.³⁵ Veröffentlichungen zu u. a. Sprachstörungen, Tics und epileptischen Phänomenen komplettierten sein, nicht nur in dieser Zeit, breit gefächertes neurologisches Interesse.

Neurologische bzw. neuropathologische Themen betrachtete Schilder fast nie für sich allein stehend oder einzig aus biologisch-körperlichem Blickwinkel, sondern er suchte stets Verbindungen zu psychologischen und psychodynamischen

³² Schilder P (1940) The Vita and Bibliography of Paul Schilder. J Crim Psychopath 2:224

³³ Von Economo C (1918) Die Encephalitis lethargica. Deuticke, Leipzig, Wien

³⁴ Schilder P (1924) Die Encephalitis periaxialis diffusa (nebst Bemerkungen über die Apraxie des Lidschlusses). Arch Psychiatr 71:327-356

³⁵ Schilder P, Stengel E (1928) Schmerzasymptholie. Z ges Neurol Psychiatr 113:143-158

Vorgängen. Somit darf man ihn wohl auch als Psychosomatiker und Neuropsychologen verstehen – selbst wenn dies damals noch recht neue Begriffe waren, die selten verwendet wurden. In engem Bezug hierzu entwickelte er das Konzept des Körperschemas, welches ihn, auch nach seiner ersten großen Veröffentlichung zu diesem Thema im Jahr 1923³⁶, dauerhaft beschäftigen sollte. Schilder verstand „unter Körperschema das Wissen vom eigenen Körper, das Bild, das wir vom eigenen Körper in uns tragen“.³⁷ Vor ihm hatten sich vor allem Arnold Pick (1851-1924) und Henry Head (1861-1940) mit diesem Thema befasst.^{38,39}

Auf psychiatrisch-psychoanalytischem Gebiet legte Schilder in den Wiener Jahren eine ganze Reihe umfangreicher und in der Fachwelt viel beachteter Werke vor: "Seele und Leben"⁴⁰, "Medizinische Psychologie für Ärzte und Psychologen"⁴¹, "Entwurf zu einer Psychiatrie auf psychoanalytischer Grundlage"⁴² und "Lehrbuch der Hypnose"⁴³. Hinzu kamen zahlreiche Artikel und Beiträge in Fachzeitschriften zu Themen wie Halluzinationen, Neurosen, Psychosen, Schizophrenie, Hypnose, Ich-Psychologie und natürlich zur Psychoanalyse. In "Gedanken zur Naturphilosophie"⁴⁴ und weiteren Aufsätzen wandte er sich außerdem philosophischen Fragestellungen zu. Insgesamt lassen sich zwischen 1918 und 1928 mehr als 150 Publikationen Schilder zuordnen.

Doch Schilders ausgeprägt psychotherapeutisches Interesse stieß in Wien bisweilen auch auf Widerstand und das anfänglich von gegenseitiger Wertschätzung geprägte Verhältnis zwischen dem 1925 zum Professor ernannten Schilder und dessen Vorgesetzten Wagner-Jauregg kühlte ab. Letztlich trug dies wohl auch dazu bei, dass Schilders Anstellung an der Wiener Universitätsklinik nicht über das Jahr 1927 hinaus verlängert wurde. Er ging daraufhin nach Baltimore/USA, wo er 1929 und 1930 an der Psychiatrischen Klinik der Johns-Hopkins-Universität als Gastdozent geführt wurde. Seine Vorlesungen machte er später im Buch "Brain

³⁶ Schilder P (1923) Das Körperschema. Ein Beitrag zur Lehre vom Bewusstsein des eigenen Körpers. Springer, Berlin

³⁷ Schilder P, Stengel E (1928) Der Hirnbefund bei Schmerzasymptholie. Klin Wschr 7:537

³⁸ Pick A (1908) Asymbolie, Apraxie, Aphasie. Congr int de Psychiatr Neurol Psychol l'Assistan Alien Amsterdam 1907. Bd. I:342-351

³⁹ Head H (1926) Aphasia and Kindred Disorders of Speech. Cambridge University Press, London

⁴⁰ Schilder P (1923) Seele und Leben. Springer, Berlin

⁴¹ Schilder P (1924) Medizinische Psychologie für Ärzte und Psychologen. Springer, Berlin

⁴² Schilder P (1925) Entwurf zu einer Psychiatrie auf psychoanalytischer Grundlage. Internationale Psychoanalytische Bibliothek, Leipzig, Wien, Zürich

⁴³ Schilder P, Kauders O (1926) Lehrbuch der Hypnose. Springer, Wien, Berlin

⁴⁴ Schilder P (1928) Gedanken zur Naturphilosophie. Springer, Wien

and Personality"⁴⁵ einem größeren Publikum zugänglich. Die Einladung an die Johns-Hopkins-Universität hatte er von Adolf Meyer (1866-1950) erhalten, einem aus der Schweiz stammenden Psychiater und Neurologen, seines Zeichens Professor an ebenjener Universität und seit Kurzem Präsident der Amerikanischen Psychiatrischen Gesellschaft. Persönlich wichtiger sollte für Schilder in Baltimore freilich jemand anderes werden – die Kinderpsychiaterin Laretta Bender (1897-1987), mit der er von nun an wissenschaftlich zusammenarbeitete und später eine Familie gründete. Neben der Verbindung zu ihr waren es wohl die, im Vergleich mit Europa, größere akademische Freiheit und Unvoreingenommenheit, welche – nach einer letzten Wiener Episode – zu Schilders endgültiger Emigration nach Amerika führten.

Er wurde im Jahr 1929 klinischer Direktor der psychiatrischen Abteilung des Bellevue Hospitals in New York und Professor für Psychiatrie am New York University College of Medicine. Die kommenden und zugleich zehn letzten Jahre seines Lebens waren – wie sollte es anders sein – erfüllt von umfangreichem Forschen und Lehren.

Gemeinsam mit Laretta Bender, die er 1937 heiratete, befasste er sich vor allem mit Kinderpsychologie und -psychiatrie. Auch neurologischen sowie neuropathologischen Themen widmete er sich weiterhin, wobei er – typisch für ihn – Verbindungen zu psychischen Phänomenen suchte. Exemplarisch kann der Artikel "The Vestibular Apparatus in Neuroses and Psychoses"⁴⁶ genannt werden, indem er sich mit Gleichgewichtsstörungen bei psychiatrischen Patienten beschäftigte. Im Mittelpunkt seines Schaffens standen aber psychologische, psychoanalytische und psychotherapeutische Forschungen, woraus auch wieder gemeinschaftliche Publikationen resultierten, z. B. mit dem Psychologen David Wechsler (1896-1981). Als seine Hauptwerke dieser Zeit, vielleicht auch seines Lebens, gelten die Bücher "The Image and Appearance of the Human Body"⁴⁷ – eine weiterentwickelte und ins Englische übertragene Version von "Das Körperschema"⁴⁸ – sowie "Psychotherapy"⁴⁹. Überhaupt gilt bis heute als seine Hauptleistung, wesentlich zur

⁴⁵ Schilder P (1931) Brain and Personality. International Universities Press, New York

⁴⁶ Schilder P (1933) The Vestibular Apparatus in Neuroses and Psychoses. J Nerv Ment Dis 78(1):1-23

⁴⁷ Schilder P (1935) The Image and Appearance of the Human Body. Studies in the constructive Energies of the Psyche. Kegan Paul, London

⁴⁸ Schilder P (1923) Das Körperschema. Ein Beitrag zur Lehre vom Bewusstsein des eigenen Körpers. Springer, Berlin

⁴⁹ Schilder P (1938) Psychotherapy. W. W. Norton, New York

Einführung psychoanalytischer Ideen und psychotherapeutischer Methoden in die klinische Psychiatrie beigetragen zu haben.

Vermutlich hätte Schilder der Fachwelt noch mehr interessante Publikationen hinterlassen, jedoch erschienen ab 1940 nur noch posthume Veröffentlichungen. Denn am 7. Dezember 1940 verstarb Paul Ferdinand Schilder im Alter von 54 Jahren – ein Auto hatte ihn angefahren nach einem Besuch bei seiner Frau und der neugeborenen Tochter im Krankenhaus.

2.3 Methodik

Kern meiner Forschungsarbeit sind zwei als Erstautor publizierte Artikel in Fachzeitschriften, die jeweils in internationalen Datenbanken gelistet und im Web of Science mit Journal Impact Factor ausgewiesen sind.

Nachdem mein Betreuer und ich die Vermutung hatten, eine Beschäftigung dezidiert mit Schilders neurologischem Werk könnte neue, innovative Resultate erbringen, die in anerkannten Zeitschriften platzierbar seien, ging es zunächst darum, dies näher zu überprüfen.

Von zentraler Bedeutung war, wie bei einer medizinhistorischen Arbeit zu erwarten, eine umfangreiche Literaturrecherche und -aufbereitung. Eine erste und orientierende, vor allem internetbasierte, Recherche diente dazu, einen Eindruck von der Wahrnehmung Schilders in der heutigen Zeit zu gewinnen. Dabei stieß ich vor allem auf kurze biografische Einträge und Verweise auf die bekannteren psychiatrisch-psychotherapeutischen Schriften Schilders, insbesondere zum Körperschema.

Anschließend befasste ich mich eingehend mit der Dissertationsschrift "Paul Ferdinand Schilder – Leben und Werk" von Dieter Langer aus dem Jahr 1979.⁵⁰ Diese bisher mit Abstand ausführlichste vorliegende Publikation zu Schilder ist mehr als 250 Seiten stark. Mir ging es vor allem darum, zu prüfen, inwieweit Schilders neurologische Arbeiten hier Thema sind. Zwar werden diese tatsächlich berücksichtigt, so führt Langer alle neurologischen Publikationen auf, allerdings beschäftigen sich nur elf von 90 Seiten, die dem Werk Schilders gewidmet sind, mit

⁵⁰ Langer D (1979) Paul Ferdinand Schilder – Leben und Werk. Med. Diss., Mainz

seinen neurologischen Arbeiten – und Schilders Forschungen zur Schmerzsymbolie werden lediglich ganz kurz erwähnt. Dennoch war mir Langers Dissertation eine große Hilfe, vor allem aufgrund der umfassend recherchierten und detailreichen Informationen zu Schilders Biografie und allgemeinem Wirken.

Um zu überprüfen, wie Schilder und sein Werk in anderen Quellen eingeordnet werden, las ich nun entsprechende Kapitel in Enzyklopädien oder Übersichtsarbeiten.^{51,52,53,54,55,56,57,58,59,60,61,62}

Aufschlussreich war zudem Schilders Autobiografie und Bibliografie, welche er kurz vor seinem unerwarteten Tod als Zeitschriftenbeitrag verfasst hatte.⁶³

Einen durchaus persönlichen Rückblick auf Schilders Vita bietet Alexandra Adler, die selbst in Wien und New York mit ihm gearbeitet hat, in "The work of Paul Schilder" aus dem Jahr 1965.⁶⁴ Auch sie war Neurologin und Psychiaterin. Aufschlussreich ist ihre Aussage, es gebe kaum einen wichtigen Bereich der Neurologie und Psychiatrie, den Schilder nicht untersucht und mit einer seiner Publikationen bereichert habe.

Das jüngste ausführliche Werk zu Schilder stammt von Donald A. Shaskan und William L. Roller. Im 1985 erschienenen "Paul Schilder: Mind explorer" zeigen sie vor allem Schilders bedeutenden Einfluss auf die Entwicklung von Psychiatrie und Psychotherapie.⁶⁵

Insgesamt sah ich nun meinen ersten Eindruck bestätigt, dass Schilder als Neurologe bisher nicht ausreichend gewürdigt worden war und insbesondere die

⁵¹ Adams AE (1986) Lexikon der Psychiatrie. Springer, Berlin

⁵² Finger S (2000) Minds behind the brain. Oxford University Press, New York

⁵³ Gerabek WE et al. (2007) Enzyklopädie Medizingeschichte, Band 1. de Gruyter, Berlin

⁵⁴ Hanser H (Hrsg) (2003) Lexikon der Neurowissenschaft. Spektrum, Heidelberg

⁵⁵ Haymaker W et al. (1953) The Founders of Neurology. Thomas, Springfield, S 211-214

⁵⁶ Isler H (2010) Neurology and the neurological sciences in the German-speaking countries. In: Finger S et al. (Hrsg) History of Neurology. Elsevier, Amsterdam, S 682

⁵⁷ Karenberg A, Fangerau H, Steinmetz H et al. (2019) Historical review: A short history of German neurology – from its origins to the 1940s. Neurol Res Pract 1, Article number: 14

⁵⁸ Mühlleitner E (2005) Schilder, Paul. In: Stumm G, et al., (Hrsg) Personenlexikon der Psychotherapie. Springer, Wien, S 421-422

⁵⁹ Peters U-H (2017) Lexikon Psychiatrie, Psychotherapie, medizinische Psychologie. 7. Aufl. Elsevier, München

⁶⁰ Steinberg H (2015) Paul Flechsig (1882-1920). In: Wagner A, Steinberg H (Hrsg) Neurologie an der Universität Leipzig. Leipziger Universitätsverlag, Leipzig, S 243-293

⁶¹ Zaufarek S, Wesenauer G (2010) Paul Schilder – Biografie. Internet: <http://www.psychalpha.net/biografien/paul-schilder>. Zugriffen: 03.03.2017

⁶² Curran FJ (1942) Paul Schilder, His Contribution to Psychopathology. Br J Med Psychol 19:151-154

⁶³ Schilder P (1940) The Vita and Bibliography of Paul Schilder. J Crim Psychopath 2:221-234

⁶⁴ Adler A (1965) The work of Paul Schilder. Bull N Y Acad Med 41:841-853

⁶⁵ Shaskan DA, Roller WL (1985) Paul Schilder: Mind Explorer. Human Sciences Press, New York

Relevanz seiner Forschungen zur Encephalitis periaxialis diffusa (Schilder-Krankheit) sowie Schmerzasympolie zu wenig Beachtung gefunden hatten.

Zudem sind die drei oben genannten ausführlicheren Arbeiten von Langer, Adler und Shaskan & Roller, welche man mit einiger Berechtigung als Standardwerke zu Schilders Leben und Wirken bezeichnen darf, Jahrzehnte alt.

Somit war es aus meiner Sicht lohnenswert, sich nun genauer mit Schilders Originaltexten zu befassen – was mein nächster Schritt sein sollte.

Nachdem ich mir, auch mithilfe der Bibliografie von Kreuter⁶⁶, einen Überblick verschafft hatte über das bekannte publizistische Schaffen Schilders, las und exzerpierte ich seine mir inhaltlich relevant erscheinenden Veröffentlichungen – zunächst zur Encephalitis periaxialis diffusa^{67,68,69} und später, in Vorbereitung auf meinen zweiten Artikel, zur Schmerzasympolie.^{70,71,72,73} Ausgehend von den umfänglichen Literaturverzeichnissen im Anhang der Schilderschen Publikationen vertiefte ich punktuell meine Lektüre der zeitgenössischen Fachliteratur. In Ergänzung zu den bereits genannten medizinhistorischen Arbeiten half mir dies zu untersuchen, inwieweit Schilder eigene Überlegungen in Beziehung zum bisher vorliegenden Wissensstand und zu bisher geltenden Meinungen setzte. Neben der Analyse seiner methodologisch-wissenschaftlichen Herangehensweise stand die Korrelation mit der Leistung seiner Zeitgenossen im Mittelpunkt meiner Arbeit mit Schilders Texten.

Letztlich unternahm ich eine PubMed-basierte Internetrecherche zu aktuellen Fachartikeln und zog weiterhin heutige Standard-Lehrbücher der Neurologie heran, um den derzeitigen Wissensstand bezüglich der Schilder-Krankheit sowie der Schmerzasympolie zu ermitteln. Auf dieser Grundlage ging ich der Frage nach, inwiefern Schilders Forschungsergebnisse auch heute noch relevant sind und Bestand haben, ob Erweiterungen oder Relativierungen notwendig sind und es in

⁶⁶ Kreuter A (1996) Deutschsprachige Neurologen und Psychiater. Ein biographisch-bibliographisches Lexikon von den Vorläufern bis zur Mitte des 20. Jahrhunderts. Saur, München, Bd. 3, S 1263-1269

⁶⁷ Schilder P (1912) Zur Kenntnis der sogenannten diffusen Sklerose. Z ges Neurol Psychiatr 10:1-60

⁶⁸ Schilder P (1913) Zur Frage der Encephalitis periaxialis diffusa (sogenannte diffuse Sklerose). Z ges Neurol Psychiatr 15:359-376

⁶⁹ Schilder P (1924) Die Encephalitis periaxialis diffusa (nebst Bemerkungen über die Apraxie des Lidschlusses). Arch Psychiatr 71:327-356

⁷⁰ Schilder P, Stengel E (1928) Schmerzasympolie. Z ges Neurol Psychiatr 113:143-158

⁷¹ Schilder P, Stengel E (1928) Der Hirnbefund bei Schmerzasympolie. Klin Wschr 7:535-537

⁷² Schilder P, Stengel E (1930) Das Krankheitsbild der Schmerzasympolie. Z ges Neurol Psychiatr 129:250-279

⁷³ Schilder P, Stengel E (1931) Asymbolia for pain. Arch Neurol Psychiatr 25:598-600

Vergessenheit geratene Aspekte gibt, deren Aufgreifen lohnenswert sein könnte. Die Untersuchung des letztgenannten Punktes drängte sich mir geradezu auf, da Schilder mit Akribie zwei Krankheits- bzw. Störungsbilder erforschte, die heute als sehr selten gelten und vielen Ärztinnen und Ärzten offensichtlich kaum bekannt sind.

2.4 Bedeutung der Arbeit

In meiner Dissertation beschäftige ich mich mit Leben und Wirken von Paul Ferdinand Schilder. Dessen wissenschaftliche Leistungen auf dem Gebiet der Psychiatrie, Psychotherapie und Psychoanalyse wurden bereits vielfach untersucht und dargestellt, sie gelten als gesichert. Zu nennen sind vor allem Beiträge zur Etablierung der Psychotherapie als Bestandteil der wissenschaftlich begründeten Medizin und zur Entwicklung der Gruppenpsychotherapie. Diese Arbeiten Schilders stehen daher nicht im Mittelpunkt meiner Dissertation.

Mir ging es vielmehr darum, zu untersuchen, welche Bedeutung seine Beiträge auf neurologisch-neurowissenschaftlichem Gebiet hatten bzw. haben.

Obwohl die Neurologie neben der Inneren Medizin im deutschsprachigen Raum auch einen gemeinsamen Ursprung mit der Psychiatrie hat, gab es schon zur Zeit Schilders deutlich eine fachliche und zum Teil auch institutionelle Trennung der beiden Disziplinen. Auch selbst sah er sich nicht nur als Psychiater, sondern ebenso als Neurologe.

Mittels ausführlicher Darstellung und medizinhistorischer Einordnung der Arbeiten Schilders zur Encephalitis periaxialis diffusa (Schilder-Krankheit) und Schmerzasympolie kann sowohl deren Bedeutung innerhalb seines Lebenswerkes als auch im Kontext der Geschichte der Nervenheilkunde gezeigt werden. Die Analyse seiner wissenschaftlichen Methodik und Herangehensweise bei der Abgrenzung der neuen Krankheits- bzw. Störungsbilder identifiziert sein Vorgehen als neuronosologisch und lokalisationstheoretisch beispielhaft für seine Zeit.

Es gelingt sowohl herauszuarbeiten, dass Schilder zu Recht als Erstbeschreiber der beiden Entitäten gilt, als auch unser heutiger Wissensstand zu Schilder-Krankheit und Schmerzasympolie größtenteils Schilders Forschungen zu verdanken ist. Dies

mündet in der Feststellung, dass Schilder ein bedeutender Neurologe und Neurowissenschaftler war, dessen Wirken auf diesen Gebieten heute weitgehend unbekannt ist und auf das es deshalb wieder aufmerksam zu machen gilt. Die Dissertation kann dazu beitragen, Schilder einen Platz in der Geschichte der Nervenheilkunde zuzuweisen. Da er weitere Arbeiten auf dem Gebiet der Neurologie und Neurowissenschaften verfasst hat, kann sie womöglich als Motivation dienen, sich weiter diesen Aspekten seines Schaffens zu widmen.

Zudem kann gezeigt werden, dass Schilders relativ kurze Zeit, die er als junger Arzt und Wissenschaftler in Mitteldeutschland verbracht hatte, eine Schlüsselrolle für seine weitere Entwicklung spielte. Anton in Halle und Flechsig in Leipzig wirkten als Motivatoren für sein Schaffen oder boten zumindest ein geeignetes wissenschaftlich-ärztliches Umfeld an ihren Universitätskliniken. Somit kann die Arbeit auch als Beitrag zur Geschichte der Nervenheilkunde und der Medizin an beiden universitären Standorten als auch Mitteldeutschlands gesehen werden.

Meine Dissertation soll schließlich auch dazu dienen, mit Schilder-Krankheit und Schmerzasymptholie zwei seltenen und wenig bekannten Krankheits- bzw. Störungsbildern ein wenig Aufmerksamkeit zu verschaffen. Insbesondere die Schmerzasymptholie könnte häufiger vorkommen als bisher angenommen und uns vielleicht eines Tages therapeutische Optionen bescheren.

3. Publikationen

- 3.1 Jahn M, Steinberg H (2019) Die Erstbeschreibung der Schilder-Krankheit. Paul Ferdinand Schilder und sein Ringen um die Abgrenzung einer neuen Entität. Nervenarzt 90:415-422
- 3.2 Jahn M, Steinberg H (2020) Die Schmerzsymbolie – um 1930 von Paul F. Schilder entdeckt und heute fast vergessen? Schmerz, Online First Article vom 25.02.2020 unter <https://doi.org/10.1007/s00482-020-00447-z>

Nervenarzt 2019 · 90:415–422
<https://doi.org/10.1007/s00115-018-0548-7>
 Online publiziert: 15. Juni 2018
 © Springer Medizin Verlag GmbH, ein Teil von Springer Nature 2018



M. Jahn^{1,2} · H. Steinberg¹

¹ Archiv für Leipziger Psychiatriegeschichte, Klinik und Poliklinik für Psychiatrie und Psychotherapie, Universität Leipzig, Leipzig, Deutschland

² Neurologisches Rehabilitationszentrum Leipzig, Bennewitz, Deutschland

Die Erstbeschreibung der Schilder-Krankheit

Paul Ferdinand Schilder und sein Ringen um die Abgrenzung einer neuen Entität

Paul Ferdinand Schilder, 1886 in Wien geboren und bereits im Alter von 54 Jahren unter tragischen Umständen am damaligen Wirkungsort New York ums Leben gekommen, gilt vor allem in der psychoanalytischen und psychotherapeutischen Fachwelt als bedeutender Protagonist. Seine diesbezüglichen Beiträge, etwa zum Konzept des Körperschemas, zum Verständnis der Psychotherapie als wissenschaftlich begründetes Werkzeug, zur Ich-Psychologie, Gruppentherapie und Hypnose, wurden vielfach gewürdigt [28, 36, 37]. Scheinbar weniger im Bewusstsein hingegen sind Schilders vielseitige neurologische Arbeiten. Hervorzuheben ist die Erstbeschreibung und Definition der Encephalitis periaxialis diffusa, besser bekannt als Schilder-Krankheit, um deren Abgrenzung er sich insbesondere während seiner Jahre bei Paul Flechsig (1882–1920) 1912 bis 1914 in Leipzig bemühte.

Bedeutung als Differenzialdiagnose der Multiplen Sklerose

Die Schilder-Krankheit (Synonyme: Heubner-Schilder-Syndrom, Schilder-Foix-Heubner-Krankheit), heute deskriptiv auch als diffuse disseminierte Sklerose bezeichnet, stellt eine seltene Differenzialdiagnose der Multiplen Sklerose (MS) dar, vor allem im Kindesalter. Es handelt sich um eine stets chronisch progredient, meist monophasisch verlaufende entzündliche Erkrankung des Gehirns mit insgesamt schlechter Prognose. Die Symptomatik ist vielseitig, umfasst

häufig zu Beginn psychische Auffälligkeiten und Sehstörungen. Im weiteren Verlauf können Hirnstammsymptome, Schädigungen der Pyramidenbahn und des Kleinhirns sowie schwere kognitive Defizite hinzutreten. Charakteristisch sind die histologischen Veränderungen mit großflächigen Entmarkungsherden neben perivaskulären Lymphozyten- und Makrophageninfiltrationen [4, 15, 26].

Diese wesentlichen Erkenntnisse verdanken wir größtenteils einem Arzt und Wissenschaftler, der vielen vornehmlich als Psychoanalytiker, Psychotherapeut oder Psychologe ein Begriff ist. Doch wie kam Schilder dazu, sich mit entzündlichen Gehirnerkrankungen junger Menschen zu beschäftigen?

Am Anfang: Eine gewagte Behauptung?

Es gibt eine diffuse Erkrankung des Hemi-sphärenmarkes im Kindesalter, die man auf Grund eines charakteristischen makroskopischen und mikroskopischen Hirnbefundes als Krankheit eigener Art aufzufassen berechtigt ist [32; S. 56].

Dies war die Kernaussage seiner Erstbeschreibung aus dem Jahr 1912, in der er für die neu definierte Erkrankung den Namen Encephalitis periaxialis diffusa vorschlug.

Inhaltlich besitzt das Zitat nach wie vor Gültigkeit. Aus heutiger Perspektive jedoch mag es gewagt erscheinen, auf welcher Grundlage Schilder das Bild ei-

ner neuen Krankheit entwarf – nämlich durch die ausführlichste Aufarbeitung zunächst lediglich nur einer einzigen Kasuistik und dem darauffolgenden Abgleich mit der einschlägigen Literatur.

Schilders Weg nach Leipzig

Doch zunächst zur Frage: Wer war Paul Ferdinand Schilder eigentlich? Spontan dürfte sein Name eher wenigen Ärzten ein Begriff sein. Paul Ferdinand Schilder wurde am 15.02.1886 in Wien geboren, er stammte aus einer jüdischen Fabrikantenfamilie. Das Medizinstudium in seiner Heimatstadt schloss er im Jahre 1909 ab.

Schon während seiner Studienzeit veröffentlichte er wissenschaftliche Arbeiten mit neuropathologischem Schwerpunkt. Andererseits befasste er sich auch mit geisteswissenschaftlichen Themen, studierte gar ein Semester Philosophie, bevor er Ende 1909 ins heutige Mitteldeutschland übersiedelte und eine Stelle als Assistenzarzt an der Psychiatrischen und Nervenlinik der Universität Halle/Saale antrat. Seine Beweggründe für diesen Ortswechsel sind nicht überliefert. Vielleicht war es die wissenschaftliche Anziehungskraft eines ebenfalls ausgewanderten Landsmannes? Sein Vorgesetzter und Lehrer dort war nämlich der Österreicher Gabriel Anton (1858–1933), selbst wesentlich beeinflusst von den sowohl neurologisch als auch psychiatrisch bedeutsamen Theodor Meynert (1833–1892) und Carl Wernicke (1848–1905). Diese

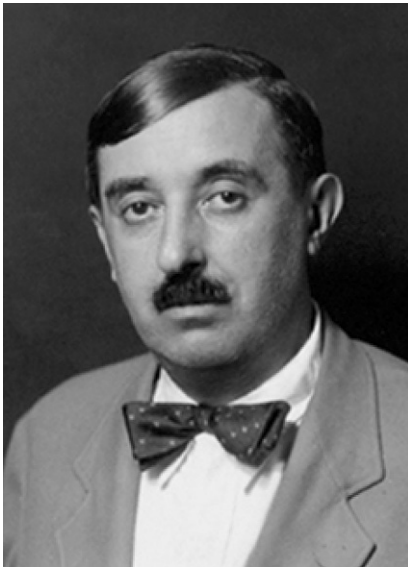


Abb. 1 ▲ Paul Ferdinand Schilder

hatten sich eingehend mit dem Zusammenhang zwischen der Lokalisation bestimmter Hirnfunktionen und neuropsychologischen Störungen beschäftigt. Zur damaligen Zeit steckte diese – uns heute als selbstverständlich erscheinende – Verknüpfung gewissermaßen noch in den Kinderschuhen [29]. Exemplarisch hatten das Meynerts „Klinische Vorlesungen über Psychiatrie auf wissenschaftlicher Grundlage“ von 1890 und Pierre Paul Brocas (1824–1880) sowie Wernickes Untersuchungen zur Aphasie vorgeführt [8, 12, 16].

Anton, der die Forschungen fortgesetzt hatte, scheint durch den ihm eigenen Enthusiasmus eine bemerkenswerte Wirkung auf seine Schüler ausgeübt zu haben. Schilder beeindruckte wohl vor allem dessen Verständnis komplexer Störungsbilder. So wurde u. a. die gestörte Selbstwahrnehmung der kortikalen Blindheit, das Anton-Syndrom, nach ihm benannt [20]. Jahrzehnte später wird Schilder betonen, wie sehr die wenigen Jahre in Halle seine Entwicklung beeinflusst haben [23].

In diese Zeit fällt auch sein erstes ausführliches wissenschaftliches Werk *Selbstbewusstsein und Persönlichkeitsbewusstsein* [34], sicherlich auch als Folge seiner Beschäftigung mit hirnstrukturellen Untersuchungen einerseits und psychologischen Themen andererseits. Zudem forschte er u. a. zu Bewegungs-

störungen und Kleinhirntumoren, unternahm akribische neurohistologische Studien und studierte drei Semester Philosophie mit psychologischem Schwerpunkt [23].

Mit dem heutigen Wissen der bevorstehenden Erstbeschreibung der Encephalitis periaxialis diffusa lässt sich rückblickend erkennen, wie essenziell Schilders Erfahrungen, Erlebnisse und Einsichten in Halle für seine spätere Entdeckung in Leipzig waren. Oder, etwas zugespitzt formuliert: ohne Halle kein Leipzig. Aber er verfeinerte nicht nur sein Handwerkszeug und profilierte sein wissenschaftliches Interesse in Halle. Hier begann er auch, sich mit Melanie M. zu befassen (■ Abb. 1).

Die Erstbeschreibung 1912

Als Schilder zum Sommersemester 1912 schließlich als Assistenzarzt zu Paul Flechsig an die universitäre Psychiatrische und Nervenklinik in Leipzig wechselte, hatte er die Krankengeschichte und histologischen Hirnpräparate der Melanie M. bereits ausführlich studiert. Die umfassende Aufarbeitung und Publikation des Falles hingegen fällt in Schilders Zeit in Leipzig. Wer aber war nun Melanie M.?

Der Fall der Melanie M.

Das bis dahin gesunde 14-jährige Mädchen war im April 1911 in die Ambulanz der Hallenser Augenklinik gekommen. Zu diesem Zeitpunkt wurde lediglich eine Visusminderung auf dem rechten Auge festgestellt. Der Mutter waren in den Wochen zuvor postprandiales Erbrechen und eine Wesensänderung, in den letzten Tagen vor der Vorstellung zusätzlich Kopfschmerzen und eine Sehverschlechterung aufgefallen. Innerhalb einiger Tage darauf ergaben sich eine rechtsbetonte Zunahme der Visusminderung und eine Farbsehschwäche auf dem rechten Auge, die Patientin wurde als schläfrig beschrieben.

Wohl entsprechend der damals gängigen Praxis erfolgte nach dem Nachweis einer positiven Wassermann-Reaktion probatorisch eine intravenöse Injektion von Salvarsan, einer Arsenver-

bindung, zur Syphilisbehandlung. Trotzdem verschlechterte sich die Symptomatik. Die Patientin wurde von den Augenärzten in kurzen Intervallen nachuntersucht, manchmal sogar täglich. Deren akribische Aufzeichnungen ermöglichten Schilder später die genaue Rekonstruktion des Krankheitsverlaufs. So dokumentierten die Hallenser Ophthalmologen im Weiteren „Schwerbesinnlichkeit und Denkhemmung“ [32; S. 4], eine Rechenschwäche, Erbrechen, Kopfschmerzen, Schwindel und eine Zunahme der Visusstörung fast bis zur Blindheit.

Wiederholt erfolgten Untersuchungen des Augenhintergrundes. Die Differenzierung zwischen einer Optikusneuritis oder einer Stauungspapille gelang nicht. Mehrere Lumbalpunktionen erbrachten keine wegweisenden Ergebnisse. Da das Ablassen von Liquor cerebrospinalis jedoch kurzzeitige Besserungen herbeiführte, ging man von einem Hirntumor aus. Angesichts persistierender Blindheit sowie hinzutretender Abduzensparese links und Armparese rechts sah man die Verdachtsdiagnose bestätigt, man postulierte einen schnell wachsenden Hirntumor in der Gegend des Pons.

Eine in der Publikation mitgeteilte Operation mittels „Balkenstich“¹ – offenbar zur Verringerung des Hirndrucks – besserte das Allgemeinbefinden nur vorübergehend. Nach ca. zwei Wochen wurden wieder Benommenheit, weite Pupillen und zudem eine Fazialisparese rechts, eine Blickparese nach rechts, eine Dysarthrie sowie eine schlaffe Hemiparese rechts beschrieben. Die Hemiparese mündete in eine Hemiplegie und es fiel rechts ein positives Babinski-Zeichen auf.

Im weiteren Verlauf verschlechterte sich der Allgemeinzustand des Mädchens, sein Gewicht nahm ab, zudem wurden eine Vernachlässigung der rechten Seite und verarmte Sprache festge-

¹ Der Balkenstich wurde in Halle von Anton und Fritz Gustav von Bramann (1854–1913) 1908 inaugurirt. Er war dort zur Zeit Schilders eine typische Behandlungsmethode zur Hirndruckminderung und im vorliegenden Fall durch von Bramann durchgeführt worden [5, 21].

stellt. Es traten ein leichter Meningismus, hohe Berührungsempfindlichkeit und Agitiertheit hinzu, was die Gabe von Morphin erforderlich machte. Ein Dekubitus entwickelte sich und es kam zu einer progredienten Verschlechterung des Allgemeinzustandes, weiter präsentierten sich Spasmen und Kontrakturen der rechtsseitigen Extremitäten. Die erneute Syphilisbehandlung, diesmal mit einer Quecksilberverbindung, half nicht wesentlich. Dekubitus und Fieber nahmen zu, vermutlich litt die Patientin an einer Sepsis. Letztlich verstarb sie Mitte September 1911, also knapp fünf Monate nach Beginn ihrer Symptomatik.

Diese detaillierte Krankengeschichte, die Schilder innerhalb des Aufsatzes „Zur Kenntnis der sogenannten diffusen Sklerose“ mitteilte, war der Ausgangspunkt zur Herausarbeitung der von ihm neu postulierten Entität. Die 60-seitige Abhandlung erschien im April 1912 in der deutschsprachigen weitverbreiteten *Zeitschrift für die gesamte Neurologie und Psychiatrie* und wurde so der Fachwelt zugänglich gemacht [32]. Schilder präsentierte darin eine fast 50 Seiten umfassende gründliche, tiefgängige und teils nahezu pedantisch zu nennende Aufarbeitung der makroskopischen und mikroskopischen Hirnbefunde. Liest man die Originalpublikation, spürt man förmlich Neugierde und Wissensdrang, die Schilder umtrieben. Davon eingenommen waren scheinbar auch die direkt an Melanie M.s Behandlung und Betreuung Beteiligten – so erfolgte die Obduktion noch direkt am Todestag.

Was waren nun Schilders wesentliche Arbeitsschritte und Erkenntnisse bei der Untersuchung ihres Gehirns?

Makro- und mikroskopische Detektivarbeit

Zunächst erfolgte eine eingehende makroskopische Begutachtung des Gehirns von außen. Bis auf die lokalen Veränderungen infolge der Balkenstich-Operation konnten dabei keine Auffälligkeiten festgestellt werden. Nachdem Schilder das Hirn in Formaldehyd eingelegt und Frontalschnitte davon angefertigt hatte, mikroskopierte er nun schrittweise die einzelnen Hirnabschnitte genauestens.

Nervenarzt 2019 · 90:415–422 <https://doi.org/10.1007/s00115-018-0548-7>
© Springer Medizin Verlag GmbH, ein Teil von Springer Nature 2018

M. Jahn · H. Steinberg

Die Erstbeschreibung der Schilder-Krankheit. Paul Ferdinand Schilder und sein Ringen um die Abgrenzung einer neuen Entität

Zusammenfassung

Paul Ferdinand Schilder (geboren 1886 in Wien, gestorben 1940 in New York) ist heute vorwiegend bekannt für seine Beiträge auf psychoanalytisch-psychotherapeutischem Fachgebiet. Er war jedoch ebenso Neurologe und Neurowissenschaftler, forschte und veröffentlichte bereits in seinen frühen Jahren zu neuropathologischen Themen. Dieser Artikel beleuchtet vor allem sein wissenschaftliches Wirken während seiner Zeit in Mitteldeutschland (1909–1914) bei Gabriel Anton in Halle und Paul Flechsig in Leipzig. In diesen Jahren legte er den Grundstein für die Definition und Abgrenzung der Encephalitis periaxialis diffusa. Diese entzündliche Erkrankung des Gehirns ist heute vor allem bekannt unter dem Namen Schilder-Krankheit und hat Bedeutung als seltene Differenzialdiagnose der Multiplen Sklerose (MS), insbesondere im Kindesalter. Die Überlegungen und Erkenntnisse in seinen

Publikationen resultierten dabei sowohl aus sorgfältig-detaillierter Aufarbeitung im Grunde genommen nur weniger eigener Fälle samt histologisch-neuropathologischer Untersuchungen als auch aus umfangreicher und kritischer Sichtung entsprechender Fachliteratur. Dabei bemühte er sich insbesondere um die Abgrenzung seiner Encephalitis periaxialis diffusa von Gliomen, MS und der diffusen Sklerose Heubners. Seine in jungen Jahren vorgelegte wissenschaftliche Leistung beeindruckt auch heute noch durch die Gründlichkeit und Genauigkeit, das enorme Arbeitspensum sowie den Ehrgeiz, der jedoch einer kritischen Auseinandersetzung mit eigenen Gedanken nicht im Wege stand.

Schlüsselwörter

Geschichte der Neurologie · 20. Jahrhundert · Multiple Sklerose · Encephalitis periaxialis diffusa · Erstbeschreibung

First description of Schilder's disease. Paul Ferdinand Schilder and his struggle for the delimitation of a new entity

Abstract

Paul Ferdinand Schilder was born in Vienna in 1886 and died in New York in 1940. He is nowadays remembered predominantly for his contributions to modern psychiatry and psychotherapy; however, he was also a neurologist and neuroscientist and in particular in his early years, he researched and published on neuropathological topics. This paper focuses on his scientific work during his years in Middle Germany (1909–1914), where he worked with Gabriel Anton in Halle and Paul Flechsig in Leipzig. During those years, he laid the foundations for his definition, clinical classification and differentiation of encephalitis periaxialis diffusa. Today, this inflammatory brain disease is known as Schilder's disease and is of some importance as a rare differential diagnosis of multiple sclerosis (MS), especially in children. Schilder's reflections and findings were based on his

scrupulous and detailed analysis of only a few medical histories, which also comprised histological neuropathological examinations, as well as on his extensive and critical review of the relevant literature of the time. His aim was to differentiate encephalitis periaxialis diffusa from brain tumors, MS and Heubner's diffuse sclerosis. Schilder's scientific achievement, made in relatively young years, is still impressive even to the present day due to its thoroughness and accuracy as well as the enormous workload and ambition it required. Even though ambitious, Schilder was always prepared to critically review his own ideas.

Keywords

History of neurology · Twentieth century · Multiple sclerosis · Encephalitis periaxialis diffusa · First description

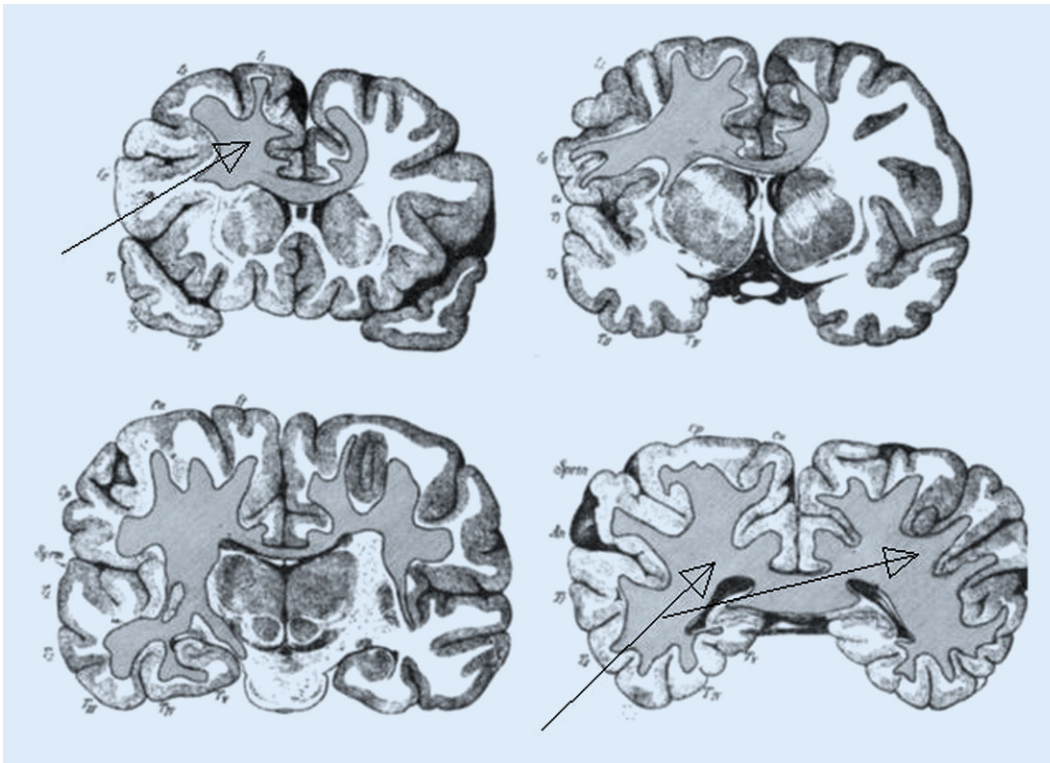


Abb. 2 ◀ Von Schilder angefertigte Schemazeichnungen von der Frontalebene des Hirns der Melanie M., die die Ausdehnung der pathologischen Veränderungen verdeutlichen. (Bildquelle: [32])

Dabei traf er auf einen „wohlcharakterisierten pathologischen Prozess“, der sich ausdehnte auf fast das „gesamte Hemisphärenmark“ und den ganzen Balken [32, S. 8, 13]. Die Hirnrinde war nur sehr wenig betroffen, es fand sich ein kleiner Herd im Bereich der rechten Mantelkante. Kleinhirn, Hirnstamm und Rückenmark waren gar nicht affiziert. Für seine Publikation verdeutlichte Schilder mit Schemazeichnungen die Ausdehnung der Läsion (Abb. 2 und 3).

Bei der eingehenden histologischen Untersuchung des großen Marklagerherdes waren ihm gut zwanzig verschiedene, teils aufwendige Färbemethoden eine Hilfe. Darunter fanden sich auch Markscheidenfärbungen. Zweifelsohne war er darin sehr versiert und er befand sich damit auf dem methodisch neuesten Stand [2].

Mindestens genauso bedeutend wie seine technische Expertise erscheinen jedoch die Akribie und Sorgfalt, mit denen er die Veränderungen der einzelnen Hirnabschnitte erforschte. Dies mündete schließlich in seine pathologisch-anatomische Betrachtung des Falles, was als Kernstück des Textes angesehen werden

darf. Die wesentlichen Erkenntnisse lauteten: Hirngewicht und -konfiguration waren normal. Es fand sich ein scharf abgegrenzter, auf das Mark beschränkter pathologischer Prozess; nur an einer kleinen Stelle war die Rinde betroffen. Im Herd imponierte ein fast vollständiger Untergang der Markscheiden bei relativer Intaktheit der Axone. Die Glia stellte sich dar mit massenhaft großen, plasmareichen und faserbildenden Zellen. Die Kerne wiesen hochgradige Atypien und Degenerationszeichen auf. Die Gefäßwände waren infiltriert mit Granulozyten. Es fanden sich nur wenige Lymphozyten [32].

Hirntumor, diffuse Sklerose, MS – oder etwas Neues?

Schilder räumte ein, dass die Deutung seiner Befunde schwierig sei. Vor der Obduktion war er anhand des klinischen Verlaufes von einem Gliom ausgegangen. Auch die zystischen Hohlräume und die Kernveränderungen der Gliazellen hätten hierfür sprechen können. Dies sei letztlich jedoch nicht haltbar gewesen angesichts der relativ normalen Axone im Herd, fehlender typischer Gefäßverän-

derungen und der unveränderten Hirnstruktur insgesamt. Bei einem Gliom hätte man zumindest eine Volumenvermehrung des Gehirns erwarten müssen. Das entscheidende Argument gegen ein Gliom sei die scharfe Abgrenzung des Herdes gegenüber dem gesunden Hirngewebe gewesen, was hingegen typisch wäre für die MS. Er räumte allerdings ein, dass die Histologie gewisse Ähnlichkeiten zu Gliomen aufweise. Somit ergab sich für Schilder die Konsequenz, man müsse zukünftig mit der Diagnose Gliom vorsichtiger umgehen.

Für ihn liege die prinzipielle Bedeutung des berichteten Falles darin, die „Disposition der Gliazellen zu abnormer Wucherung“ [32; S. 32] nachgewiesen zu haben. Abnorm war in diesem Zusammenhang zu verstehen als nicht primär bzw. nicht endogen wie beim Gliom.

Trotz eines Unterschiedes zur MS, bestehend aus geringeren Gefäßveränderungen, sah er doch wesentliche Ähnlichkeiten zu Herden der akuten MS. Histologisch seien hier insbesondere die Markscheidendestruktionen bei gleichzeitig intakten Axonen zu nennen. Letztlich war für ihn klar, dass die pathologischen Veränderungen in dem ihm

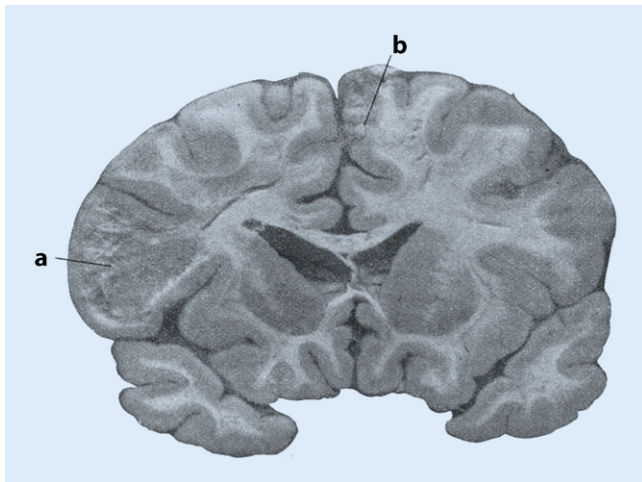


Abb. 3 ▲ Schnitt durch das in Formalin eingelegte Gehirn. Mit a gekennzeichnet ist der zystische Teil des Herdes, b markiert die Stelle, an welcher der Herd auf die Rinde übergreift. (Bildquelle: [32])

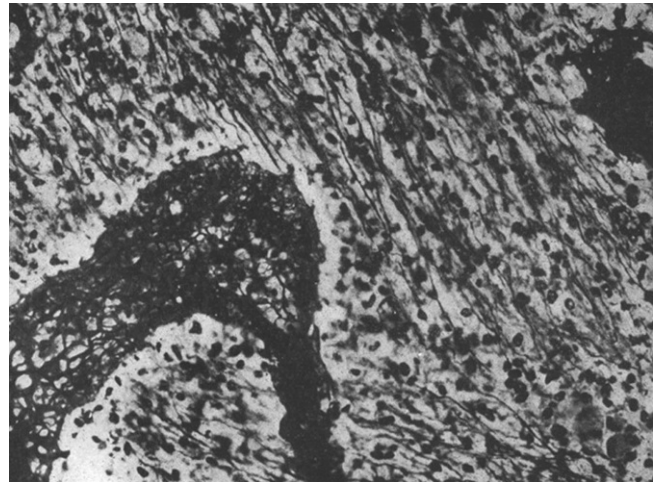


Abb. 4 ▲ Versilberung nach Bielschowsky. Gut erhaltene Axone, fehlende Markscheiden. Das Bindegewebe ist mitgefärbt. (Bildquelle: [35])

vorliegenden Fall und bei der MS eng miteinander verwandt sind, für Schilder gehörten sie zur Gruppe der „degenerativen Entzündungen“ [32; S. 33].

Schilder stellte sich die Frage, was für die herausgearbeiteten Veränderungen die Ursache sein könnte. Für eine Anlagestörung fand er keinen Hinweis. Er zog sowohl endogene als auch exogene Erkrankungen des zentralen Nervensystems in Betracht, um sogleich einzuschränken, anhand der Untersuchung eines einzigen Falles sei hier natürlich keine Entscheidung möglich. Allerdings legten für ihn histologische Arbeiten der letzten Jahre eine infektiös-toxische Genese der MS nahe – insbesondere Otto Marburg (1874–1948) habe hier wichtige Befunde erhoben. Zudem erwog er prädisponierende, konstitutionelle Faktoren. In diesem Zusammenhang postulierte er auch die prinzipielle Möglichkeit einer vererbten Stoffwechselkrankheit unter Mitbeteiligung des zentralen Nervensystems.

Die Frage, was die Veränderungen ausgelöst haben könnte, sollte ihn auch zukünftig weiter beschäftigen.

Seine Beobachtungen, Erkenntnisse und Annahmen glich Schilder mit bisher veröffentlichten ähnlichen Fällen in der Forschungsliteratur ab. Eingehend studierte er dazu u.a. Arbeiten von Grigori Iwanowitsch Rossolimo (1860–1928), Friedrich Wilhelm Beneke (1824–1882) und eine histologische Untersuchung von Carlo Ceni (1866–1965).

Er erkannte makro- und mikroskopische Gemeinsamkeiten. Trotz konstant auftretender, wenig spezifischer Symptome, wie spastische Lähmungen und psychische Störungen, hatten sie sich klinisch aber doch inhomogen präsentiert. Nur bei einem von Walther Haberfeld (unbek.) und Fritz Spieler (unbek.) mitgeteilten Fall erlaubte sich Schilder eine klare Zuschreibung zu dem von Otto Heubner (1843–1926) 1897 geprägten nosologischen Begriff der diffusen Sklerose [13]. Die o.g. Fälle von Rossolimo, Beneke und Ceni konnte er ebenso wie seine selbst berichtete Krankengeschichte weder sicher der diffusen Sklerose noch der MS oder dem Gliom zuordnen. Trotz der schwierigen differenzialdiagnostischen Abgrenzung hielt er es für angebracht, für die „wesensverschiedenen Prozesse verschiedene Namen zu wählen“ [32; S. 54]. Da er nun zum Urteil kam, eine neue Entität entdeckt zu haben, schlug er hierfür den Begriff der Encephalitis periaxialis diffusa vor. Diesen Namen wählte er analog zu der von Marburg geprägten Bezeichnung Encephalomyelitis periaxialis scleroticans für die MS [32].

Wie bereits erwähnt, sah Schilder Ähnlichkeiten zur MS. Er hielt es durchaus für möglich, dass es sich um zwei Varianten der gleichen Erkrankung handele. So schrieb er zum Beispiel:

Man könnte eventuell daran denken, dass die Encephalitis periaxialis diffusa nur die

multiple Sklerose des Kindesalters sei [32; S. 55].

Die Unterschiede hielt er trotzdem für ausreichend bedeutsam, um die Encephalitis periaxialis diffusa zumindest vorläufig als eigene Krankheit zu betrachten. Sie könne differenzialdiagnostisch in Erwägung gezogen werden, wenn Symptome vorlägen, die an eine große Läsion beider Hirnhälften denken lasse und wenn sich schnell voranschreitende, MS-ähnliche Krankheitsverläufe bei Kindern und Jugendlichen zeigten. Zudem sei festzustellen, dass die Krankheit zum Tode führe und es kaum Remissionen gebe [32].

Neue Überlegungen ein Jahr später

Im Folgejahr ging Schilder in einer Publikation erneut auf das Krankheitsbild ein [33]. Anlass hierfür war seine wiederum äußerst exakte histologische Nachuntersuchung des o.g. Falles von Haberfeld und Spieler. Auch setzte er sich wie gehabt differenziert und kritisch mit der relevanten Fachliteratur auseinander.

Klinisch ließ sich die, vom Verlauf her eher chronische, Krankengeschichte zwar gut in Einklang bringen mit der diffusen Sklerose Heubners. Aufgrund der im Vergleich zum akuten Fall von Melanie M. großen Ähnlichkeit der histologischen Veränderungen gelangte Schilder aber zu der Überzeugung, es drehe

Tab. 1 Synopsis einiger Charakteristika von Encephalitis periaxialis diffusa, Multipler Sklerose und Gliom, wie sie Schilder herausgearbeitet hat

Charakteristische Parameter der Krankheit	Schilder-Krankheit (= Encephalitis periaxialis diffusa)	Multiple Sklerose	Gliom (= Hirntumor)
Klinischer Verlauf	Meist rasch progredient, letal	Akute und chronische Verläufe möglich	Variabel
Betroffene	Vorwiegend Kinder	Vorwiegend Erwachsene	Kinder und Erwachsene
Makroskopische Konfiguration des Gehirns	Kaum verändert	Kaum verändert	Volumenzunahme, Verdrängung gesunden Gewebes
Ausgewählte histologische Auffälligkeiten der Herde			
Markscheiden	Zerstört	Zerstört	Geschädigt
Axone	Wenig betroffen	Wenig betroffen	Geschädigt
Zellkerne	Atypien, Degenerationen	Keine Aussage	Polymorphismen, Atypien
Glia	Wucherung	Wucherung	Ausgeprägte Wucherung
Gefäße	Wenig verändert	Deutliche entzündliche Veränderungen	Proliferationen
Lokalisation/Verteilung der Veränderungen	Großhirnmark, meist ein großer Herd, scharf abgegrenzt	Mehrere (kleinere) Herde, oft in Pons und Kleinhirn, scharf abgegrenzt	Verschiedene Regionen, diffuses Wachstum
Ätiologie	Exogen (infektiös-toxisch)	Exogen (infektiös-toxisch)	Endogen

sich beim Fall der beiden Wiener Kollegen Haberfeld und Spieler um die gleiche Krankheit mit einer lediglich anderen Verlaufsform – so wie auch die MS akut und chronisch verlaufen könne. Damit korrigierte er seine eigene Einschätzung aus dem Vorjahr, um einen weiteren vermeintlichen Fall von Encephalitis periaxialis diffusa zu identifizieren. Gleichzeitig arbeitete er wieder die Unterschiede zu MS sowie zu Gliomen heraus und entwickelte seine Vorstellungen von einem möglichen Toxin weiter [33].

Abschluss der Trilogie

Wegen Schilders freiwilliger Teilnahme am 1. Weltkrieg ab Herbst 1914 endete seine Zeit in Leipzig. 1918 trat er eine Stelle als Assistenzarzt an der Psychiatrischen Universitäts-Klinik in Wien bei Julius Wagner-Jauregg (1857–1940) an, einem auch wieder ausgesprochen sowohl neurologisch als auch psychiatrisch profilierten Nervenarzt, der hoch innovativ dachte und selbstständig forschte [14]. Dort veranlasste ihn 1922 ein interessanter Fall, sich wieder seiner Encephalitis periaxialis diffusa zu widmen und zwei Jahre später Beobachtungen und Gedanken dazu zu veröffentlichen [35].

Die 37-jährige Josefa Sch. hatte eine Störung des Geruchssinns, frontale Kopfschmerzen, Harn- und Stuhlinkontinenz, eine beidseitige Lidschlussapraxie, eine leichte Hemiparese rechts, einen Hän-

detremor, Störungen des Gleichgewichts sowie Antriebs- und Interessenlosigkeit entwickelt. Sie war nach etwas mehr als zwei Monaten Klinikaufenthalt gestorben. Die Verdachtsdiagnose Hirntumor ließ sich in der Obduktion nicht bestätigen. Schilders akribische histologische Untersuchung mündete in der Annahme, es handle sich um einen Fall von Encephalitis periaxialis diffusa (■ Abb. 4).

Da seine letzte Arbeit zu dieser Thematik immerhin elf Jahre zurücklag, unterzog er die zwischenzeitlich von verschiedenen Autoren veröffentlichten und teils der Encephalitis periaxialis diffusa zugeordneten Fälle näherer Betrachtung. Darunter fand sich auch eine Arbeit von Pierre Marie (1853–1940) und Charles Foix (1882–1927) aus dem Jahr 1914 [25], welche in Fachkreisen sofort große Beachtung gefunden hatte [6, 27]. Hierin erfährt man von einer MS-ähnlichen Krankengeschichte bei einer 18-Jährigen. Der Verlauf war zunächst rasch progredient, die Patientin lebte bemerkenswerterweise jedoch mindestens zehn Jahre mit der Krankheit. Durch die Obduktion ließ sich schließlich keine MS bestätigen. Die Autoren vermuteten eine Entzündung, konnten in der Literatur aber keinen vergleichbaren Fall finden [25].

Rückblickend muss festgestellt werden, dass Schilders Fälle aus den Jahren 1913 und 1924 in der späteren neuropathologischen Literatur anders beur-

teilt wurden und wohl eher der familiären Leukodystrophie bzw. der subakuten sklerosierenden Leukenzephalitis zugehören [1, 4].

Bestätigung und Erweiterung des Wissensstandes

Insgesamt sah sich Schilder trotz einer gewissen Heterogenität der vorliegenden Fälle darin bestätigt, ein neues Krankheitsbild definiert und abgegrenzt zu haben (■ Tab. 1). Das demonstrierte auch der Titel seiner 1924 erschienenen und letzten zum Thema verfassten Publikation – er lautete schlicht „Die Encephalitis periaxialis diffusa“ [35]. Sein Selbstbewusstsein speiste sich dabei möglicherweise auch aus vertieften und neu gewonnenen Erkenntnissen. So untermauerte er seine frühere These, dass sich Entzündung und Degeneration nicht ausschließen – vielmehr folge die Degeneration der Entzündung. Dies verteidigte er argumentativ gegenüber seinen Kritikern. Die Einsicht, dass auch Erwachsene betroffen sein können, stellte einen neuen Aspekt dar, schließlich waren in Schilders Erstbeschreibung nur Fälle von erkrankten Kindern bzw. Jugendlichen erwähnt. Nicht zuletzt die Beschäftigung mit der Frage, inwieweit die Lokalisation von Läsionen des Großhirnmarks bestimmte klinische Symptome bedinge, führte Schilder zur Unterteilung in verschiedene Erscheinungsformen der Encephalitis pe-

riaxialis diffusa: „Symptomatologie des erkrankten Stirnhirns“, die „Parietooccipitalen“, „die spastischen und epileptiformen Erscheinungen“ [35; S. 354].

Tragisches Ende im Land der unbegrenzten Möglichkeiten

Während seiner Zeit in Wien, wo er sich auch habilitierte, machte er sich vor allem in der psychiatrisch-psychotherapeutischen Fachwelt einen Namen. Im Jahr 1928 folgte er einer Lehreinladung in die USA, wohin er im Folgejahr endgültig übersiedelte. Mit großem Erfolg setzte er seinen Weg als Arzt, Forscher und Lehrer fort, leider konnte er ihn nicht zu Ende gehen.

So sorgfältig, konsequent und geordnet Schilders wissenschaftliches Werk auch noch – oder vielleicht gerade – aus heutigem Blickwinkel wirkt, handelte er im Alltag möglicherweise nicht immer. Er war bekannt dafür, den New Yorker Times Square zur Hauptverkehrszeit unter Missachtung aller Ampeln zu überqueren, beladen mit Büchern bis auf Augenhöhe [11]. Trotz seines dabei in gewisser Weise sympathischen Leichtsinns hätte man sich gewünscht, sein viel zu früher Tod im Dezember 1940 nach Kollision mit einem Auto wäre ihm erspart geblieben.

Bemerkenswerte Gesamtleistung

Zusammenfassend lässt sich feststellen, dass Schilder durch seinen „neurowissenschaftlichen Dreisprung“ das Krankheitsbild der Encephalitis periaxialis diffusa, wie wir es heute kennen und verstehen, maßgeblich herausgearbeitet und definiert hat. So wird im Grunde auch nur noch der Begriff Schilder-Krankheit (im angloamerikanischen Raum: „Schilder's disease“) verwendet und die in der Geschichte der Neurologie gebildeten Synonyme wurden nahezu vergessen. Wesentliche neue Erkenntnisse seitdem beziehen sich auf diagnostische und therapeutische, jedoch kaum auf klinisch-morphologische Aspekte [4, 10, 15, 30].

Zwar wäre Schilder heute vielleicht etwas enttäuscht darüber, dass „seine“ Krankheit im klinischen Alltag ange-

sichts der Seltenheit, insbesondere im Vergleich zu MS und Hirntumor, eine eher untergeordnete Bedeutung besitzt. Wer jedoch als Arzt Kinder mit Erkrankungen des Nervensystems betreut, sollte aufgrund der differenzialdiagnostischen Relevanz Kenntnis davon haben, darauf wird in der Fachliteratur nach wie vor hingewiesen [18], auch, weil trotz der insgesamt schlechten Prognose immer wieder Fälle mit relativ erfolgreicher Behandlung Hoffnung machen [19, 22].

Spannend sind zudem die erst kürzlich publizierten Ähnlichkeiten von Schilder-Krankheit und ADEM (akute disseminierte Enzephalomyelitis), welche wiederum der akut verlaufenden MS nahesteht [24]. Die Leidenschaft des Ringens um die Einordnung verschiedener Entitäten, wie sie in Schilders Publikationen unmittelbar vor Augen tritt, wird also auch heute noch gelebt. Magnetresonanztomographie und moderne laborchemische Methoden dienen dabei natürlich als hilfreiche Werkzeuge.

Beeindruckend mutet neben der bereits angesprochenen Ausführlichkeit, Akribie und Genauigkeit das Arbeitspensum Schilders an. Weniger als drei Monate soll er für die Aufarbeitung und Interpretation des Falles der Melanie M. benötigt haben [23]. In diesem Zusammenhang sichtete er auch alle bis dato vorliegenden Veröffentlichungen, in denen er einen Bezug zu seinem Fall sah – insgesamt handelte es sich um 66 Publikationen [2, 23, 32]. Auch in den 1913 und 1924 veröffentlichten Beiträgen setzte er sich sowohl kritisch als auch selbstkritisch, konstruktiv und differenziert mit der Fachliteratur und den eigenen Positionen auseinander. Er entwickelte Vorstellungen weiter, so z. B. hinsichtlich des postulierten Toxins, scheute aber auch vor Korrekturen oder Relativierungen eigener früherer Annahmen nicht zurück. Die Einsicht, dass auch Erwachsene an der Encephalitis periaxialis diffusa erkranken können, trug er zur Berichtigung bereitwillig bei.

So gelang es ihm auch, den Widerspruch zwischen den oft dichotom verstandenen Prozessen der Entzündung und der Degeneration auszuräumen. Er verwendete den Begriff der „degenerativen Entzündungen“ [32; S. 33] und

postulierte, die Degeneration folge der Entzündung. Das beeindruckt und überzeugt auch aus heutiger Sicht, da bei der MS Entzündung (vor allem in der Frühphase der Erkrankung) einerseits und Degeneration (insbesondere in fortgeschrittenem Stadium) andererseits die wesentlichen Krankheitsprozesse darstellen [4, 15]. Man kann also sagen, in gewisser Weise war Schilder seiner Zeit voraus.

Die Beharrlichkeit, mit der Schilder eine infektiös-toxische Genese der von ihm erstbeschriebenen Krankheit und auch der MS postulierte, mag aus heutiger Sicht befremdlich klingen. Berücksichtigt man jedoch den Stellenwert der Infektionskrankheiten zur damaligen Zeit, dürfte dies weniger verwundern. Impfungen kannte man erst seit einigen Jahren (z. B. gegen Milzbrand seit 1881, gegen Tollwut seit 1885), antimikrobielle Substanzen wie beispielsweise das bereits erwähnte Salvarsan standen erst seit kurzem zur Verfügung [29] und die hygienischen Verhältnisse waren oft prekär – viele Menschen starben an den Folgen übertragbarer Krankheiten [9]. Auch Pierre Marie (1853–1940) in Paris vermutete bereits um 1884 eine infektiöse Genese der MS [3]. Allerdings wird der Begriff des „Virus“ in Schilders Publikationen eher allgemein gehalten, sodass auch körpereigene Komponenten des Immunsystems, fehlerhafte Stoffwechselprodukte oder bestimmte äußere Einflüsse gemeint sein könnten – auch damit ist er dem aktuellen Wissensstand recht nahe. So versteht man die MS bekanntlich als Autoimmunprozess, bei dem genetische Veranlagung und verschiedene Umweltaspekte die entscheidenden Rollen spielen. In Bezug auf letztere diskutiert man aktuell heterogene Faktoren wie Rauchen, Vitamin-D-Mangel und eben auch bestimmte Virusinfektionen z. B. durch das Epstein-Barr-Virus [4, 15].

Beispielhaft ist Schilders Methodik auch im neuronologischen und lokalisationaltheoretischen Kontext. Die Abgrenzung einzelner Krankheitsentitäten auf der Grundlage mikroskopischer bzw. histologischer Veränderungen folgte dem von Alois Alzheimer (1864–1915) begründeten Paradigma, welches eine

verspätete Übertragung der von Rudolf Virchow (1821–1902) entwickelten Zellularpathologie auf das Nervensystem darstellte [17]. Die Orientierung an der histologischen Neuropathologie bei der Erforschung von Nervenkrankheiten war typisch für die Zeit Schilders. Eine Zeit, in der die Zusammenhänge zwischen Lokalisation und Funktion im Gehirn durch bahnbrechende Arbeiten von u. a. Korbinian Brodman (1868–1918; Brodman-Areale des Großhirns), Pierre Paul Broca (1824–1880; Aphasielehre) und Paul Flechsig (Myelogenese) in den Fokus der Neurowissenschaften rückten [7, 31, 36].

Wien, Halle, Leipzig, New York – geographisch ist Paul Schilder recht weit herumgekommen. Neurowissenschaftlich ebenso. Ausreichend gewürdigt wird sein Einsatz bisher nur in der psychoanalytisch-psychotherapeutischen Fachwelt. Es wäre an der Zeit, dass sich dies ändert.

Fazit für die Praxis

- Bei der Schilder-Krankheit handelt es sich um eine chronisch-progrediente entzündliche Erkrankung des Gehirns mit schlechter Prognose und vielseitiger Symptomatik. Im Vordergrund stehen psychische Veränderungen bis hin zu schweren kognitiven Defiziten, Sehstörungen, Hirnstamm- und Kleinhirnsymptome sowie Schädigungen der Pyramidenbahn. Klinische Bedeutung hat die Schilder-Krankheit vor allem als, wenn auch seltene, Differenzialdiagnose zur Multiplen Sklerose, insbesondere bei Kindern.
- Die grundlegenden und wesentlichen Erkenntnisse darüber verdanken wir dem Namensgeber Paul Ferdinand Schilder (1886–1940), der die Erkrankung als Encephalitis periaxialis diffusa im Jahre 1912 erstmals beschrieben hat. Ausgangspunkte waren die detaillierte und akribische Aufarbeitung eines einzigen Krankheitsfalles sowie die kritische Auseinandersetzung mit der bis dato verfügbaren relevanten Fachliteratur. Wichtig war ihm vor allem die Abgrenzung seiner neu entdeckten

Entität von MS, Hirntumor und der diffusen Sklerose Heubners.

Korrespondenzadresse

H. Steinberg

Archiv für Leipziger Psychiatriegeschichte, Klinik und Poliklinik für Psychiatrie und Psychotherapie, Universität Leipzig
Semmelweisstr. 10, 04103 Leipzig, Deutschland
holger.steinberg@medizin.uni-leipzig.de

Interessenkonflikt. M. Jahn und H. Steinberg geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Literatur

1. Adams et al (Hrsg) (1984) Greenfield's neuropathology. Hodder Arnold, London
2. Adler A (1965) The work of Paul Schilder. Bull N Y Acad Med 41:841–853
3. Bauer J (2015) Interferon- β moduliert die Expression von Toll-like Rezeptoren in mononukleären Blutzellen und induziert Toll-like Rezeptor 7 in plasmazytoiden dendritischen Zellen von Patienten mit Multipler Sklerose. Med. Diss., Medizinische Fakultät Charité Berlin
4. Berlit P (2011) Klinische Neurologie. Springer, Berlin
5. Bramann FG (1909) Die Bewertung des Balkenstichs in der Hirnchirurgie. Arch Klin Chir 90:689–700
6. Chaslin P (1914) Symmetrical, centralobarsclerosis. J Nerv Ment Dis 41:473
7. Düweke P (2001) Kleine Geschichte der Hirnforschung. Von Descartes bis Eccles. Beck'sche Reihe, München
8. Finger S (2000) Minds behind the brain. Oxford University Press, New York
9. Gerabek WE et al (2007) Enzyklopädie Medizingeschichte Bd. 1. de Gruyter, Berlin
10. Grisold W et al (1982) Morbus Schilder bei 54-jähriger Frau mit klinischer Remission. Nervenarzt 53:164–167
11. Haymaker W et al (1953) The founders of neurology. Thomas, Springfield, S 211–214
12. Henderson VW (2010) Cognitive assessment in neurology. In: Finger S, al (Hrsg) History of neurology. Elsevier, Amsterdam, S 235–236
13. Heubner O (1897) Ueber diffuse Hirn-sklerose. Charité-Ann 22:298–310
14. Himmerich H, Kirkby KC, Steinberg H (2010) From Julius Wagner-Jauregg to biomarkers and immunological therapies. World J Biol Psychiatry 11:154–155
15. Hufschmidt A et al (2013) Neurologie compact. Thieme, Stuttgart
16. Isler H (2010) Neurology and the neurological sciences in the German-speaking countries. In: Finger S, al (Hrsg) History of neurology. Elsevier, Amsterdam, S 682
17. Jellinger K (2006) Alzheimer – Meilensteine aus hundert Jahren wissenschaftlicher und klinischer Forschung. Akademische Verlagsgesellschaft AKA, Berlin
18. Kotil K et al (2002) Myelinoclastic diffuse sclerosis (Schilder's disease): report of a case and review of the literature. Br J Neurosurg 16:516–519
19. Kraus D et al (2012) Schilder's disease: non-invasive diagnosis and successful treatment with

human immunoglobulins. Eur J Paediatr Neurol 16:206–208

20. Kumbier E, Haack K, Herpertz S (2005) Überlegungen zum Wirken des Neuropsychiaters Gabriel Anton (1858–1933). Nervenarzt 76:1132–1140
21. Kumbier E, Haack K, Zierz S (2003) Die Bedeutung Gabriel Antons für die Entwicklung der Neurochirurgie. Schriftreihe Dtsch Ges Gesch Nervenheilkd 9, S 111–117
22. Kurul S et al (2003) Schilder's disease: case study with serial neuroimaging. J Child Neurol 18:58–61
23. Langer D (1979) Paul Ferdinand Schilder – Leben und Werk. Med. Diss., Mainz
24. Maras Genc H et al (2017) Long-term clinical and radiologic follow-up of Schilder's disease. Mult Scler Relat Disord 13:47–51
25. Marie P, Foix C (1914) Sclérose intra-cérébrale centrolobaire et symétrique. Rev Neurol XXII, Bd. 1
26. Masuhr K, Neumann M (2007) Neurologie. Thieme, Stuttgart
27. Mendel K (1914) [Referat über]: Marie und Foix: Sclérose intra-cérébrale centrolobaire et symétrique. Neurol Cbl 33:571–572
28. Mühlleitner E (2005) Schilder, Paul. In: Stumm G, al (Hrsg) Personenlexikon der Psychotherapie. Springer, Wien, S 421–422
29. Riha O (2008) Grundwissen Geschichte, Theorie, Ethik der Medizin. Huber, Bern
30. Rohrbach E et al (1987) Morbus Schilder – eine Variante der MS? Unterschiede und Gemeinsamkeiten (kasuistischer Beitrag). In: Poock K et al (Hrsg) Neuroimmunologie Spinale Krankheiten Neuropsychologie Metabolische Enzephalopathien Neurologische Notfälle Interventionelle Neuroradiologie. Verhandlungen der Deutschen Gesellschaft für Neurologie, Bd. 4. Springer, Berlin, Heidelberg, S 412–414
31. Sack M (2005) Von der Neuropathologie zur Phänomenologie. Königshausen und Neumann, Würzburg
32. Schilder P (1912) Zur Kenntnis der sogenannten diffusen Sklerose. Z Ges Neurol Psychiatr 10:1–60
33. Schilder P (1913) Zur Frage der Encephalitis periaxialis diffusa (sogenannte diffuse Sklerose). Z Ges Neurol Psychiatr 15:359–376
34. Schilder P (1914) Selbstbewusstsein und Persönlichkeitsbewusstsein. Eine psychopathologische Studie. Springer, Berlin
35. Schilder P (1924) Die Encephalitis periaxialis diffusa (nebst Bemerkungen über die Apraxie des Lidchlusses). Arch Psychiatr 71:327–356
36. Steinberg H (2015) Paul Flechsig (1882–1920). In: Wagner A, Steinberg H (Hrsg) Neurologie an der Universität Leipzig. Leipziger Universitätsverlag, Leipzig, S 243–293
37. Zaufarek S, Wesenauer G (2010) Paul Schilder-Biografie. <http://www.psyalpha.net/biografien/paul-schilder>. Zugriffen: 03.03.2017

Schmerz

<https://doi.org/10.1007/s00482-020-00447-z>

© Springer Medizin Verlag GmbH, ein Teil von Springer Nature 2020



Martin Jahn^{1,2} · Holger Steinberg¹

¹ Forschungsstelle für die Geschichte der Psychiatrie, Klinik und Poliklinik für Psychiatrie und Psychotherapie, Medizinische Fakultät, Universität Leipzig, Leipzig, Deutschland

² Neurologisches Rehabilitationszentrum Leipzig, Bennewitz, Deutschland

Die Schmerzasympbolie – um 1930 von Paul F. Schilder entdeckt und heute fast vergessen?

Der 1886 in Wien geborene Arzt und Wissenschaftler Paul Ferdinand Schilder (**Abb. 1**) hinterließ ein umfassendes und vielseitiges Werk. Beachtung fanden vor allem seine Beiträge auf psychoanalytischem und psychotherapeutischem Fachgebiet [2, 16, 26, 42, 46]. Zuletzt rückte die Bedeutung seines neurologischen Forschens in den Vordergrund. So gilt er als Erstbeschreiber der Encephalitis periaxialis diffusa, heute bekannt als die nach ihm benannte Schilder-Krankheit [19]. Doch das war nicht seine einzige neurowissenschaftliche Leistung. Dieser Artikel beleuchtet das Phänomen und die Entdeckungsgeschichte der Schmerzasympbolie – eines vielseitig interessanten und in der Medizin scheinbar fast vergessenen Störungsbilds, das Schilder ebenfalls als Erster beschrieben und abgegrenzt hat.

„Daddy, tut das weh?“ Es ist eine ungewöhnliche Frage, die der achtjährige Richard M. dem Vater da stellt, während er ihm seine blutende Hand zeigt. Doch der kleine Junge verspürt seit seiner Geburt keine Schmerzen. Er stand im Mittelpunkt eines Artikels im Nachrichtenmagazin *DER SPIEGEL* aus dem Jahr 1955, in welchem scheinbar erstmals eine breitere Öffentlichkeit von der sogenannten Schmerzasympbolie erfuhr [3] – einem Störungsbild, das der Arzt und Wissenschaftler Paul Ferdinand Schilder knapp drei Jahrzehnte zuvor beschrieben hatte.

Doch was ist Schmerzasympbolie? Bevor wir uns Schilders spannender Pio-

nierarbeit widmen, soll dies kurz erklärt werden. Denn wahrscheinlich wird nicht jeder Mediziner mit dieser, heute als selten geltenden, Störung vertraut sein.

Bei der Schmerzasympbolie ist die somatische Schmerzempfindung an und für sich nicht beeinträchtigt. Das heißt: Nozizeptoren, periphere Nervenleitung, Tractus spinothalamicus im Rückenmark, die Umschaltung im Thalamus und die Verarbeitung im somatosensiblen Kortex des Großhirns sind intakt. Für die affektiven Aspekte des Schmerzerlebens sind nun aber Verbindungen zum limbischen System verantwortlich [33]. Umschriebene Großhirnläsionen, insbesondere im Bereich der Inselrinde und der Projektionen zum Gyrus cinguli, können diese Verbindungen stören und so zu einer Schmerzasympbolie führen (**Abb. 2**). Dann fehlt die negative Konnotation und damit auch eine normale Reaktion auf den akuten Schmerz wie ein Abwehr-/Schutzverhalten oder eine emotionale Beteiligung im Sinne eines Leidens. Die Folgen sind u. a. häufige und unbemerkte Selbstverletzungen – wie bei dem jungen Richard [8, 15, 35, 44].

Doch viele Jahre zuvor war es eine ältere Dame, die Paul F. Schilder auf die Spur der Schmerzasympbolie brachte. Ihr Name war Anna H.

Der Fall der Anna H.

Ein gewöhnlicher Schlaganfall?

Sie steht im Mittelpunkt der frühesten bekannten Publikation zum Thema Schmerzasympbolie, veröffentlicht im Jahr 1928 von Paul F. Schilder und dessen damaligem Schüler Erwin Stengel (1902–1973; [38]).

Anna H. wurde am 23. August 1927 im Alter von 73 Jahren in die Psychiatrisch-Neurologische Klinik der Universität Wien eingeliefert. Der einweisende Arzt vermutete einen Schlaganfall. Die bis zu diesem Zeitpunkt gesunde Frau, die sogar noch als Verkäuferin gearbeitet hatte, war zu Hause „psychisch schwer verändert“ mit einer Sprach- und Verhaltensstörung vorgefunden worden [38, S. 143].

In der neurologischen Untersuchung fielen eine unflüssige Aphasie und eine Apraxie auf. Bis hierhin könnte man meinen, es handelte sich um einen zwar beeinträchtigenden, aber nicht außergewöhnlichen Schlaganfall in der linken Hirnhälfte. Dann jedoch entdeckten die behandelnden Ärzte etwas Merkwürdiges.

Tut ihr gar nichts weh?

Auf Schmerzreize, deren Prüfung damals wie heute Bestandteil einer jeden neurologischen Untersuchung war, reagierte sie eigentümlich. Mal blieb sie völlig ruhig und unbeeindruckt, mal zog sie die mal-

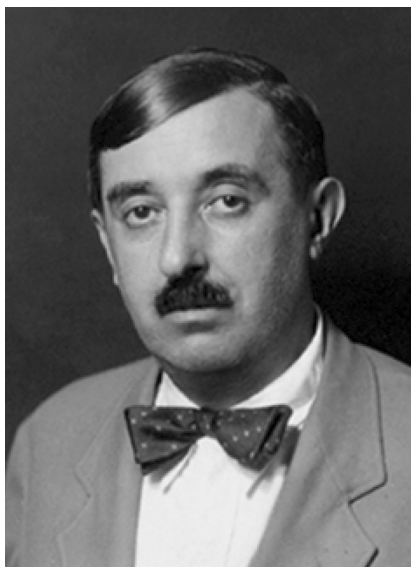


Abb. 1 ▲ Paul Ferdinand Schilder. (Bildquelle: Springer)

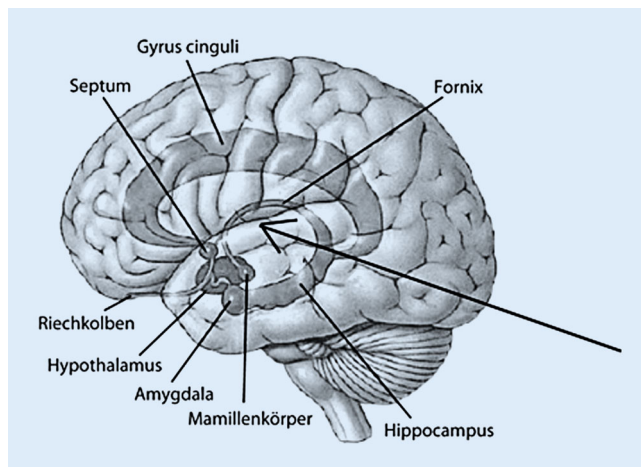


Abb. 2 ▲ Projektion des limbischen Systems auf die Hirnoberfläche. Die Insel befindet sich in der Tiefe des Sulcus lateralis (*langer Pfeil*), ist verdeckt durch das Operculum (= Teile des Frontal-, Parietal- und Okzipitallappens). Läsionen im Bereich der Inselrinde und der Verbindungen zum Gyrus cinguli können eine Schmerzasympthomie verursachen. (Bildquelle: Springer, https://media.springernature.com/original/springer-static/image/chp%3A10.1007%2F978-3-642-35068-9_4/MediaObjects/45826_4_De_4_Fig1_HTML.gif)

trätirte Extremität nur minimal zurück, dann wieder rieb sie sich bloß über eine soeben gestochene Hautstelle.

Anscheinend motiviert durch diese wundersame Entdeckung, probierten die Untersucher die verschiedensten Arten der Schmerzapplikation aus: Nadelstiche, Schlagen, Kneifen. Sie testeten dies an Armen, Beinen, am Bauch, im Gesicht und an der Zunge – also im Grunde genommen am gesamten Körper der Anna H. Auch Übergießen der Extremitäten mit kaltem Wasser, starke Hitzereize (offene Flamme am Finger) sowie schrilles Pfeifen direkt neben dem Ohr und das blendende Abbrennen eines Magnesiumdrahts direkt vor den Augen schienen der Patientin kein Unbehagen zu bereiten.

Allerdings fiel auf, dass all diese Reize sehr wohl von ihr bemerkt wurden, keinesfalls wirkte sie gleichgültig oder unaufmerksam. Ganz im Gegenteil! Sie wendete sich den Untersuchern und Schmerzreizen teils aktiv zu, wirkte interessiert, bot sich und ihren Körper gar bereitwillig an. So präsentierte sie zum Beispiel nach Heben ihres Rocks eine zuvor gestochene Stelle am Oberschenkel und sagte: „Da können Sie!“ [38, S. 146]. Oft rieb sie sich das soeben „geprüfte“ Areal, als ob es jucken würde, manchmal lachte sie, wirkte kitzelig. Ihr Gesichtsausdruck zeigte durchaus Veränderungen wie bei normalem Schmerzempfinden.

Gleichwohl registrierten die Untersucher das Fehlen typischer vegetativer Reaktionen wie Veränderungen der Pupillenweite oder Herzfrequenz. Anna H. bejahte die Frage nach Schmerzen, antwortete darauf mit paradox anmutenden Sätzen wie „Au weh, das hat gutgetan!“ oder „Danke schön, das war ganz gut, das hat mir so weh getan!“ [38, S. 147]. Nach besonders starken Schmerzreizen zuckte sie zwar kurz mit dem Arm oder Bein. Zu keinem Zeitpunkt reagierte sie aber auf eine eigentlich zu erwartende Weise, nämlich mit Wegziehen einer Extremität, Abwenden ihres Körpers oder dem Versuch, der – objektiv betrachtet – quälenden Situation irgendwie zu entfliehen. Auch blieb sie den Untersuchern gegenüber stets freundlich und höflich, witterte offensichtlich keine Gefahr in ihnen. Selbst nicht, als diese eindeutig bedrohliche Gesten mit u. a. Messer und Hammer ausführten. Sie ging sogar noch weiter, fügte sich mit Gegenständen wie Nadel und Pinzette selbst Verletzungen zu. Dabei wirkte sie neugierig und geradezu fasziniert.

Einordnung und Abgrenzung

Ob Schilder selbst zu den Untersuchern der Anna H. gehörte, ist nicht sicher überliefert. Allerdings liegt dies nahe, schließlich war er Erstautor der Fallbeschrei-

bung und zu dieser Zeit Arzt an der Psychiatrisch-Neurologischen Universitätsklinik Wien. Diese stand damals unter der Leitung von Julius Wagner-Jauregg (1857–1940), einem innovativ denkenden, forschenden und später mit dem Nobelpreis bedachten Nervenarzt [18, 45]. Schilder selbst war an die ihn ausbildende Universität seiner Heimat zurückgekehrt, nachdem er Station bei Gabriel Anton (1858–1933) in Halle und Paul Flechsig (1882–1920) in Leipzig gemacht hatte. Sein Wirken in Mitteldeutschland war insbesondere bedeutsam, da er sich in dieser Zeit verdient gemacht hatte um die Erstbeschreibung und Definition der Encephalitis periaxialis diffusa, heute besser bekannt als Schilder-Krankheit [19]. Im Jahr 1920 hatte sich Schilder für Neurologie und Psychiatrie habilitiert, seit 1925 lehrte und forschte er als Professor in Wien [26, 46].

Welche Schlüsse zog Schilder nun aus der Krankengeschichte der Anna H.? Zunächst einmal ging auch er von einem Schlaganfall als Ursache der akut aufgetretenen Symptomatik aus. Die Aphasie hielt an, die Apraxie war recht rasch rückläufig. Dazu gesellte sich nun die Störung der Schmerz Wahrnehmung. Die in leichter Ausprägung bemerkte „Einstellungsstörung“ [38, S. 153] – dieser heute nicht mehr gebräuchliche Begriff steht für die Schwierigkeit, aus einem bestimmten Ge-

dankenkreis herauszukommen und die Aufmerksamkeit auf andere Inhalte zu lenken [29] – könnte, so Schilder, nicht verantwortlich sein. Denn auch in Situationen, in welchen sich Anna H. sicher auf den Schmerzreiz konzentrierte, sich ihm teilweise ja sogar direkt zuwandte und manchmal selbst zufügte, zeigte sie keine normale, aversive Reaktion. Auch habe sich die Einstellungsstörung zurückgebildet, während die Schmerzunempfindlichkeit angehalten habe. Eine Sensibilitätsstörung durch den Schlaganfall scheide als Ursache aus, schließlich sei der gesamte Körper betroffen. Zudem bemerkte Anna H. den Schmerz ja ganz offensichtlich – es lag also keine Analgesie vor – was Schilder zurückführte auf die durchaus vorhandenen Reaktionen wie angedeutete Abwehrbewegungen, Reaktionen in Sprache und Mimik sowie das Reiben betroffener Hautstellen. Es schien allerdings so, als ob die Patientin den Schmerzreiz unbewusst falsch eingeschätzt bzw. eingeordnet habe. So verhielt sie sich dem Untersucher gegenüber freundlich zugewandt, egal wie heftig die Reize wurden. Für Schilder wirkte es, als sei das „Schmerzserlebnis beiseitegeschoben“ im Sinne einer „Verdrängung im Bereiche des Organischen“ [38, S. 154]. Doch nicht nur das Schmerzserleben, sondern sogar das Gefühl für eine Bedrohung im Allgemeinen schien zu fehlen. Schilder folgerte, die Störung betreffe nicht das „Rohmaterial der Wahrnehmung... sondern die höheren Stufen des Wahrnehmungsaktes“ [38, S. 154], beeinträchtigt sei also „der Aufbau der Schmerzwahrnehmung“ [38, S. 155].

Schilder stellte fest, vergleichbare Fälle seien bisher in der Fachliteratur nicht berichtet worden. Er schlug für das Störungsbild den Begriff „Schmerz-asympolie“ vor und sah einen Zusammenhang mit „den übrigen Asymbolien“ [38, S. 155]. Der Begriff Asymbolie, eingeführt von dem Nervenarzt und Sozialhygieniker Carl Maria Finkelnburg (1832–1896), wurde in der Geschichte der Nervenheilkunde unterschiedlich definiert bzw. gebraucht und ist heute aus der Mode gekommen [1, 32]. Man darf in diesem Kontext Asymbolie im Sinne einer Agnosie, also einer Erkennungsstörung, verstehen.

Schmerz <https://doi.org/10.1007/s00482-020-00447-z>
© Springer Medizin Verlag GmbH, ein Teil von Springer Nature 2020

M. Jahn · H. Steinberg

Die Schmerzasympolie – um 1930 von Paul F. Schilder entdeckt und heute fast vergessen?

Zusammenfassung

Paul Ferdinand Schilder (1886–1940) blieb der Nachwelt insbesondere in Erinnerung als Psychoanalytiker und Psychotherapeut. Allerdings forschte er auch auf neurowissenschaftlichem Gebiet umfassend und innovativ, so gilt er z. B. als Erstbeschreiber der nach ihm benannten Schilder-Krankheit. Im Mittelpunkt der hier vorliegenden Studie steht das ebenfalls von ihm erstbeschriebene Störungsbild der Schmerzasympolie, das heute eher wenig bekannt ist und als selten gilt. Dabei handelt es sich um eine zentral bedingte Beeinträchtigung des Schmerzserlebens, die charakterisiert ist durch das Fehlen negativ-emotionaler Wahrnehmungen. Basis für Schilders Entdeckung und differenzialdiagnostische Abgrenzung der Schmerzasympolie war die

ausführliche Untersuchung von elf Krankengeschichten zwischen 1928 und 1930. Seine diesbezüglichen Publikationen kennzeichnen Akribie, vorwärtsgewandtes Denken und kritische Selbstreflexion. Er ordnete die Schmerzasympolie nosologisch den Agnosien zu und integrierte sie in das Konzept des Körperschemas, das zeitlebens ein zentrales Thema seines wissenschaftlichen Wirkens war. Dieser Artikel geht auch auf die Frage ein, inwieweit Schilders Annahmen noch heute gültig sind und welche Konsequenzen sich hieraus ergeben könnten.

Schlüsselwörter

Geschichte der Neurologie · 20. Jahrhundert · Schmerzwahrnehmung · Agnosie · Erstbeschreibung

Pain asymbolia—discovered around 1930 by Paul F. Schilder, almost forgotten today?

Abstract

Paul Ferdinand Schilder was born in Vienna in 1886 and died in New York in 1940. Today he is remembered particularly as a psychoanalyst and a psychotherapist. His research in neuroscience, however, was also both comprehensive and innovative. For example, he is considered to be the first to describe Schilder's disease, which was named after him. This article focuses on pain asymbolia, which was also first described by Schilder, and is currently little known and considered to be rarely encountered. Pain asymbolia is a central impairment of pain experience with no negative affective-emotional component. The basis of Schilder's discovery and the differential diagnosis of pain asymbolia was the detailed examination

of eleven medical cases between 1928 and 1930. His publications on the condition are characterized by meticulousness, progressive thinking and critical reflection. He nosologically assigned pain asymbolia to the group of agnosias and integrated it into the concept of body image, which was a central issue in his entire scientific work. This article additionally addresses the question of whether Schilder's assumptions are still valid today and what consequences might arise from this.

Keywords

History of neurology · Twentieth century · Pain asymbolia · Agnosia · First description

Es war Schilder wichtig, die Schmerz-asympolie abzugrenzen von Zuständen reduzierter bzw. aufgehobener Schmerzempfindung, wie man sie bei verschiedenen psychischen Erkrankungen wie katatonen Psychosen, der Hysterie oder der Manie beobachtet hatte und auch noch heute kennt [12]. Verantwortlich machte Schilder bei diesen Krankheitsbildern eine „Vernachlässigung der Schmerzwahrnehmung durch die Per-

sönlichkeit“ [38, S. 155], sozusagen eine mangelnde Aufmerksamkeit gegenüber dem Schmerz. Er geht an dieser Stelle zwar nicht direkt darauf ein, doch wird er wohl an die Erkenntnisse von Paul Eugen Bleuler (1857–1939) gedacht haben, dem bekannten Züricher Psychiater, der sich vor allem auf dem Feld der Schizophrenieforschung verdient gemacht und bei Schizophreniepatienten Auffälligkeiten

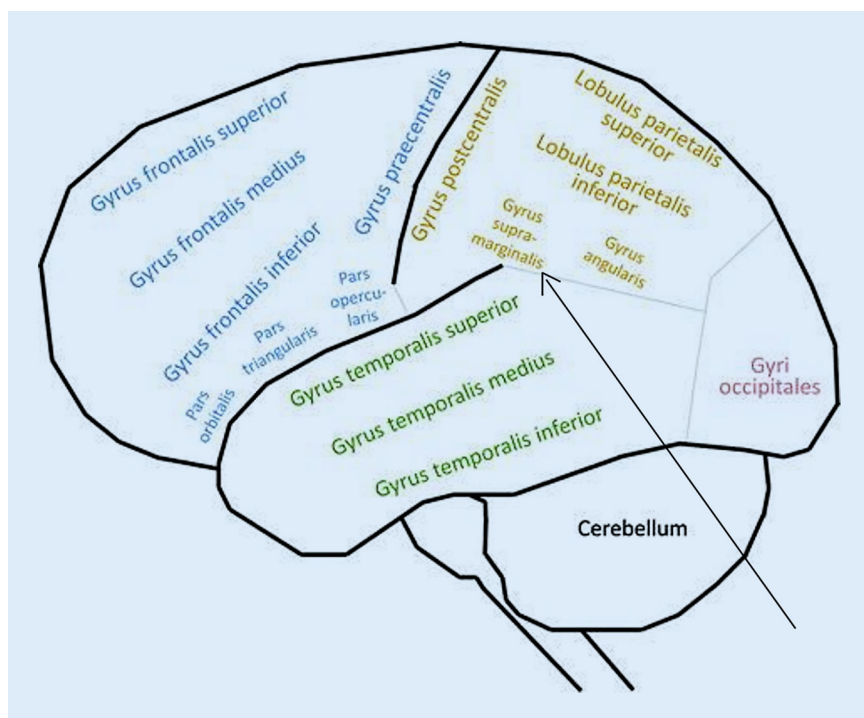


Abb. 3 ▲ Schematische Darstellung von Frontal- (blau), Temporal- (grün), Parietal- (golden) und Okzipitallappen (lila). Der Pfeil markiert die Lage des Gyrus supramarginalis, eines Areals, das von Schilder mit der Entstehung einer Schmerzasympolie in Zusammenhang gebracht wird [23]

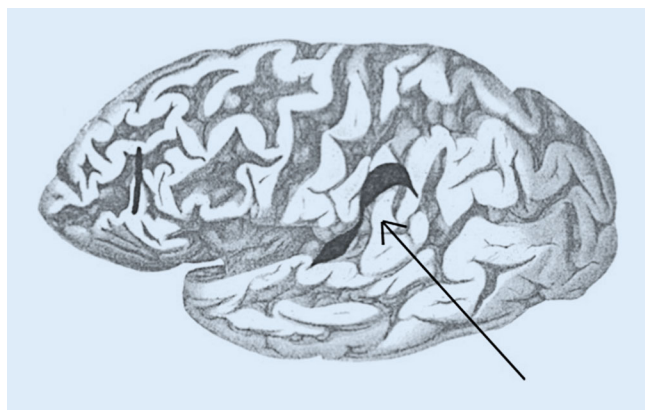


Abb. 4 ◀ Diese Zeichnung Schilders zeigt die Projektionen der bei der Obduktion aufgefallenen Herde auf die Hirnoberfläche. Der Pfeil markiert die Läsion im linken Parietallappen. (Bildquelle: [39])

der Schmerzverarbeitung beschrieben hatte [9].

Nach ausführlicher Darstellung des Falls der Anna H. reichte Schilder in derselben Publikation nun gleich noch die kurze Beschreibung einer sehr ähnlichen, ebenfalls aktuellen Krankengeschichte nach. Auch hier ging es um eine Patientin mit Aphasie und Apraxie, die eine Störung des Schmerzempfindens zeigte. Schilder folgerte daraus, die Schmerzasympolie sei kein seltenes Phänomen. Bisher habe man sie wohl übersehen oder als Resultat einer Aufmerksamkeitsstörung interpretiert.

Schilder schloss seinen Aufsatz mit Überlegungen zum Ort der verantwortlichen Hirnläsion ab. Er ging nicht von einer „allgemeinen Hirnschädigung“ aus, sondern postulierte ein „Lokalsymptom“ [38, S. 156] analog zur Aphasie. Anhand der klinischen Beschwerden und aufgrund des Fehlens bestimmter Symptome wie z. B. einer Sehstörung grenzte Schilder die Lokalisation ein auf den Bereich des linken Gyrus supramarginalis im Lobulus parietalis inferior, also den vorderen Anteil des unteren Scheitel-/Parietallappens (■ Abb. 3). Schilder betonte, dies bedeute keinesfalls, dort sei

gezwungenermaßen die Funktion für ein normales Schmerzerleben lokalisiert. Es seien wohl weitere Hirnareale bzw. die Verbindungen dorthin wichtig, um eine „höhere Integration“ [38, S. 157] zu gewährleisten.

Wie ging es indes mit der Patientin Anna H. weiter? Sie lebte nach ihrem Schlaganfall noch drei Monate. In dieser Zeit hielt die Aphasie an, der Zustand verschlechterte sich fortschreitend und letztlich starb sie infolge kardialer Dekompensation. Jetzt war es möglich, ihr Gehirn makro- und mikroskopisch zu untersuchen – Jahrzehnte vor der ersten Anwendung der Computer- oder Magnetresonanztomographie die einzige Chance, die Annahmen über die zugrunde liegende Pathologie zu überprüfen.

Ein Blick ins Hirn

Die Ergebnisse der Obduktion machte Schilder in seiner Publikation „Der Hirnbefund bei Schmerzasympolie“ [39] noch im Jahre 1928 der Öffentlichkeit zugänglich.

Von außen war das Gehirn bis auf eine frontal und okzipital betonte Atrophie unauffällig. Nach Formalinfixierung und Zerlegung in Scheiben folgte nun die systematische Untersuchung der makroskopischen Veränderungen. Dabei fand sich ein älterer Herd im linken Frontallappen, dem Schilder unter Berücksichtigung der Lokalisation keine Bedeutung für die Symptomatik beimaß. Als richtungsweisend hingegen wertete er eine zweite Läsion im linken Parietallappen unter Miteinbeziehung der Wernicke-Region und des unteren Teils des Gyrus supramarginalis (■ Abb. 4). Die nach dem deutschen Neurologen Carl Wernicke (1848–1905) benannte Region bildet das sensorische Sprachzentrum, eine dort lokalisierte Schädigung erklärt somit die Störung der Flüssigkeit im sprachlichen Ausdruck der Patientin. Schilder hatte in seiner vorangegangenen Publikation als wahrscheinlichen Läsionsort für die Schmerzasympolie den Gyrus supramarginalis angenommen. Darin konnte er sich nun bestätigt sehen. Als gerechtfertigt erachtete er auch den für die Störung gewählten Terminus. Hatte er in seiner vorangegangenen Publikation

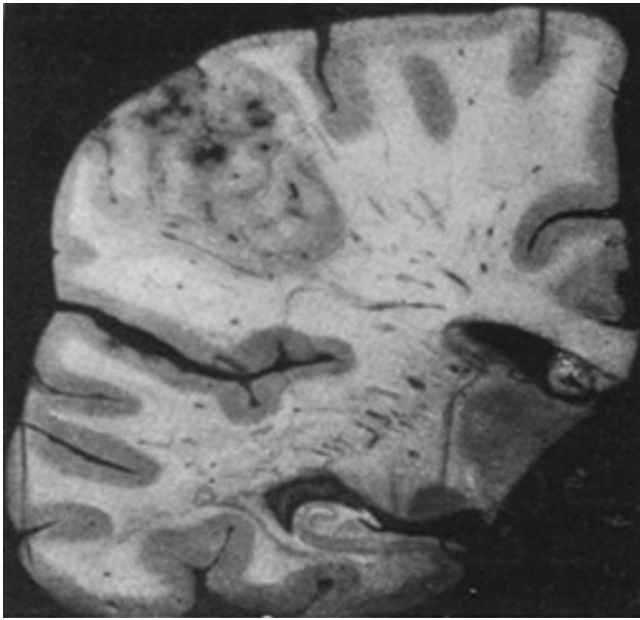


Abb. 5 ◀ Frontalschnitt durch das Gehirn der 63-jährigen Patientin mit Aphasie, Apraxie, Hemiparese rechts und Schmerzasympbolie. Man erkennt das Gliom im linken Gyrus supramarginalis (Fotografie). (Bildquelle: [40])

den Begriff Schmerzasympbolie lediglich vorgeschlagen, verwendete er ihn jetzt selbstbewusst. Und es war ihm wichtig, nochmals zu betonen, es handele sich „um eine Störung im Aufbau der höheren Komponenten der Schmerz Wahrnehmung“ [39, S. 537]. Diesen Gedanken entwickelte er weiter und setzte ihn folgend in Beziehung zum Konzept des „Körperschemas“, welches ihn zeitlebens beschäftigte.

Detaillierte Untersuchung zwei Jahre später

Was noch fehlte, war die Mitteilung der mikroskopischen Befunde. Diese reichte Schilder zwei Jahre später nach, in seinem Aufsatz „Das Krankheitsbild der Schmerzasympbolie“ [40]. Mit der für ihn typischen Akribie und Sorgfalt beschrieb er die Beschaffenheit und Ausdehnung der beiden bereits erwähnten Herde. Hierzu fertigte er Schnittserien an und verwendete verschiedene Färbungen. So fand er in den Herden Fettkörnchenzellen (= Makrophagen im Zentralnervensystem), Gliawucherungen und Vermehrungen der Gefäße sowie des Bindegewebes – insgesamt also einen „für eine Erweichung typischen Befund“ [40, S. 253]. Unter einer „Erweichung“ – heute wird der Begriff kaum mehr verwendet – versteht man in der Neuropathologie die Kolliquati-

onsnekrose nach einem ischämischen Hirninfarkt [30]. Nun war Anna H.s klinisch gestellte Diagnose histologisch bestätigt.

Etwas kristallisiert sich heraus ...

Um seine Hypothese zur Lokalisation struktureller Veränderungen bei Patienten mit Schmerzasympbolie zu untermauern, präsentierte Schilder ausführlich einen weiteren, nunmehr dritten Fall aus der Wiener Universitätsklinik [40]. Eine 63-jährige Patientin hatte u.a. eine Aphasie, eine Hemiparese rechts und eine Apraxie entwickelt. Auffällig war wieder eine fehlende normale Reaktion auf Schmerzreize. Nach zwei Monaten starb sie. In der Obduktion zeigten sich zwei Hirntumoren, genauer gesagt Gliome. Einer im linken Frontalhirn und der andere im linken Parietallappen unter Miteinbeziehung des Gyrus supramarginalis (▣ Abb. 5). Eine dortige Läsion als Ursache der Schmerzasympbolie hatte Schilder beim Fall der Anna H. bereits klinisch vermutet und in der Obduktion bestätigt gefunden. Mittels differenzierter Überlegungen zu Lokalisation und Funktion stellte Schilder nun dar, warum auch in diesem Fall aus seiner Sicht die Störung der Schmerzverarbeitung am ehesten begründet sei in einer Läsion des Gyrus supramarginalis und nicht des

Frontallappens. Nicht nur um dem nachzugehen, präsentierte er einige weitere ähnliche Krankheitsgeschichten.

Noch mehr Schmerzasympboliker werden entdeckt

Zunächst berichtete der Wiener Professor über eine 44-jährige Patientin, die an seiner Klinik aufgenommen worden war. Nach Entfernung eines Tumors im linken Parietallappen – eine Schädigung u. a. des Gyrus supramarginalis wurde angenommen – entwickelte sie den mittlerweile bekannten Symptomkomplex aus Aphasie, Apraxie und Schmerzasympbolie. Ähnlich wie Anna H. reagierte sie auf Schmerzreize merkwürdig. Nachdem man in einen ihrer Finger stach, beklagte sie verbal zwar Schmerzen, lächelte aber und bot ihre anderen Finger der Untersuchernadel freundlich an. Auch akustische oder optische Bedrohungen beeindruckten sie nicht. Schilder fand, ihr Verhalten sei „den Ambivalenzreaktionen von Neurotikern und Geisteskranken“ ähnlich, er fühlte sich an die „Affektdissoziation Schizophrener“ erinnert. Man müsse also davon ausgehen, dass bei Menschen mit Schmerzasympbolie „das Schmerzerlebnis irgendwie abgeändert ist, sei es, dass es ambivalent, sei es, dass es einfach paradox, d. h. lustbetont erlebt wird“ [40, S. 257]. Auf eine allgemeine Aufmerksamkeitsstörung wie bei Patienten mit sensorischer Aphasie, wie sie von Ludwig Lichtheim (1845–1928) und Wernicke beschrieben worden war, könne man die Schmerzasympbolie auch in diesem Fall nicht zurückführen.

Dieser Krankengeschichte ließen Schilder und der nach wie vor mit ihm forschende Stengel die Darstellung sieben weiterer Kasuistiken folgen [40]. Die jeweiligen Patienten wurden offensichtlich alle zwischen 1928 und 1930 untersucht bzw. behandelt. Manche in der Wiener Universitätsklinik, andere im New Yorker Bellevue Hospital, wo Schilder seit 1929 Direktor der Psychiatrischen Abteilung war. Heterogene Hirnschädigungen spielten eine Rolle: Infektion (Neurolyse), ischämischer Schlaganfall, Hirnblutung, Tumor, Schädeltrauma. Eine Obduktion war nicht immer möglich, stets jedoch eine

eingehende klinische Untersuchung, Beobachtung und differenzialdiagnostische Einschätzung. Alle Betroffenen zeigten die bereits beschriebenen Auffälligkeiten im Schmerzerleben. Es gab aber Unterschiede. So bildete sich die Störung des Schmerzerlebens in manchen Fällen zurück, teils bestand eine Differenz der Ausprägungsgrade an oberen und unteren Extremitäten. Meistens lagen eine Aphasie und eine Apraxie vor, mitunter aber kein Zusammenhang zwischen einer Dynamik dieser Symptome und der Schmerzasympolie.

Schilders Fazit und Ausblick

In der Summe blickte Schilder nun auf elf ausführlich klinisch untersuchte, im Verlauf beobachtete und wenigstens teilweise histopathologisch aufgearbeitete Fälle zurück, die er seiner Schmerzasympolie zurechnete. Für ihn der Anlass, ein Fazit zu ziehen. So kam er zu der Überzeugung, die Schmerzasympolie sei eine „typische und häufige“ Störung [40, S. 275] – wenngleich er einräumte, dass ihm, sicherlich begründet in seiner Tätigkeit an zwei großen Nervenkliniken mit ausgedehnter Patientenversorgung, außerordentlich viele Krankengeschichten zugänglich gewesen seien. Gedanken machte er sich darüber, warum niemand vor ihm dieses Syndrom beschrieben hatte. Seine Antwort: Man habe die veränderte Schmerzreaktion wohl zurückgeführt auf eine Aufmerksamkeitsstörung. Zudem könne die, meist begleitende, Sprachstörung zu einem Übersehen beigetragen haben. Da bei den Betroffenen die Einstellung nicht nur dem Schmerz, sondern allgemein potenziellen Gefahren gegenüber gestört war, dürfe man sogar den Begriff „Gefahrasympolie“ verwenden. Schilder zog es jedoch vor, den ursprünglich gewählten Namen beizubehalten. Letztlich zählte er die Schmerzasympolie zu den „Störungen im Bereich des Körperschemas im weitesten Sinne“ [40, S. 276]. Aus der Vielfalt der zugrunde liegenden Hirnschädigungen schloss Schilder, es komme bei der Schmerzasympolie auf den Ort der Läsion an und nicht auf deren Ursache. Er thematisierte jetzt auch nochmals eigene frühere Überlegungen

zum Läsionsort. So glaube er weiterhin, der Gyrus supramarginalis spiele eine Rolle. Jedoch solle dies künftig noch ausführlicher untersucht werden. In jedem Fall ging er von einer kortikalen, d.h. die Großhirnrinde betreffenden, Parietallappenschädigung aus und nicht von einer Marklagerläsion. Nachgehen müsse man auch dem „paradoxen Verhalten“ [40, S. 277] einiger Patienten, die sich dem Schmerz mitunter aktiv zuwendet, ihn sich sogar selbst zugefügt hatten.

Ein Jahr später, also 1931, fasste Schilder seine Beobachtungen und Überlegungen zusammen in einem kleinen englischen Artikel, publiziert in einer großen amerikanischen Fachzeitschrift [41]. Den Begriff Schmerzasympolie übersetzte er dabei mit „asymbolia for pain“. Ziel war es sicherlich, eine größere Leserschaft zu erreichen. Außerdem hatte Schilder, wie bereits erwähnt, nun in New York seinen Lebens- und Schaffensmittelpunkt. Dort blieb er auch – bis zu seinem frühen Unfalltod im Jahr 1940, als er von einem Auto überfahren wurde [16, 26].

Eine „typisch Schildersche“ Leistung

Paul F. Schilders wissenschaftlich-ärztliche Arbeitsweise auf diesem Gebiet weist viele Parallelen zu der von ihm ca. 15 Jahre zuvor geleisteten Erstbeschreibung und Abgrenzung der Encephalitis periaxialis diffusa auf [19]. Grundlage seiner Überlegungen war stets eine ausführliche und detaillierte klinische Beschreibung, die er dann zusammen betrachtete mit den Ergebnissen einer, wenn möglich selbst durchgeführten, eingehenden histopathologischen Aufarbeitung des Hirngewebes. Die so gewonnenen Erkenntnisse führten zu Annahmen bzw. Hypothesen, die er selbstbewusst weiterentwickelte. Dabei betrieb er großen Aufwand, befasste sich akribisch mit einer Vielzahl von Patienten und setzte sich kritisch mit der Fachliteratur auseinander. Heuristisch vorgehend scheute er sich nicht, eigene Ansichten zu hinterfragen oder Grenzen in der Beurteilbarkeit mancher Sachverhalte einzuräumen.

In den Veröffentlichungen zur Schmerzasympolie tritt immer wieder

Schilders Interesse auch an geisteswissenschaftlichen und neuropsychologischen Fragestellungen zutage. Dies ist verständlich, schließlich hatte er neben Medizin auch Psychologie und Philosophie studiert.

Vielleicht rechnete er auch deshalb die neu entdeckte Schmerzasympolie den Agnosien zu? Agnostizismus als Weltanschauung, der Agnostiker als „Unwissender“ im Hinblick auf die Existenz Gottes oder als „Nichterkenner“ in der Philosophie sind geläufige Begriffe. Der medizinisch-neurowissenschaftliche Terminus leitet sich etymologisch von derselben altgriechischen Wortwurzel ab. Man versteht darunter eine beeinträchtigte Interpretation bestimmter Wahrnehmungen. Sinnesorgane, afferente Reizleitung, primäre somatosensible, visuelle oder auditorische Hirnrinde sind dabei intakt, Vigilanz und Konzentrationsfähigkeit gegeben. Ein- oder beidseitige Hirnläsionen im Bereich des Parietal-, Okzipital- oder Temporallappens verhindern jedoch durch eine sekundäre Verarbeitungsstörung ein normales Erkennen. Agnosien wurden beschrieben für alle möglichen Sinnesmodalitäten. Hervorzuheben ist die visuelle Agnosie mit Unterformen wie z.B. Prosopagnosie (gestörtes Erkennen von Gesichtern), Achromatopsie (Farbsehstörung) und Simultanagnosie (mehrere gleichzeitig dargebotene Objekte werden nicht erkannt). Daneben gibt es u.a. die Astereognosie (Gegenstände können nicht ertastet werden), Alexie (Lesestörung) und akustische Agnosie. Eine Sonderstellung nimmt die Asomatognosie ein, bei der ein Körperteil als nicht zum eigenen Körper gehörend betrachtet wird. Sie steht damit in enger Beziehung zur Anosognosie, welche charakterisiert ist durch eine fehlende oder beeinträchtigte Wahrnehmung neurologischer Störungen. Diese kann z.B. eine Lähmungserscheinung betreffen oder eine kortikale Blindheit. Wird Letztere nicht selbst erkannt, spricht man von einem Anton-Syndrom [24, 25]. Insgesamt sind Agnosien eher selten, haben für die Betroffenen aber oft schwerwiegende Alltagsfolgen [6, 20].

Eingeführt wurde der Begriff der Agnosie Ende des 19. Jahrhunderts von

Sigmund Freud (1856–1939). Später trug Hugo Liepmann (1863–1925), selbst ein Schüler Wernickes und bekannt vor allem für seine Arbeiten zu den Apraxien, wesentlich zum Wissensstand bei [27]. Vergegenwärtigt man sich die Gemeinsamkeiten der Agnosien und der Schmerzasympolie, kann man Schilder auch aus heutiger Sicht zustimmen und die Schmerzasympolie als Agnosie begreifen.

Die Verbindung zum Konzept des Körperschemas wurde bereits erwähnt. Laut Schilder handelt es sich dabei um „das Wissen vom eigenen Körper, das Bild, das wir vom eigenen Körper in uns tragen“ [39, S. 537]. Dieses Konzept war von Arnold Pick (1851–1924) erstbeschrieben worden [32], wichtige Beiträge stammen von Henry Head (1861–1940; [1, 17, 31]). Auch Schilder hatte sich eingehend mit diesem Thema beschäftigt, es besaß im Grunde fast während seiner gesamten wissenschaftlichen Laufbahn einen zentralen Stellenwert [26]. Seine Auseinandersetzung mit dem Körperschema demonstriert beispielhaft, wie er gleichermaßen als naturwissenschaftlicher Neurologe und als psychologisch orientierter Psychiater dachte bzw. forschte. Die Schmerzasympolie interpretierte er als „Dissoziation zwischen dem sonst intakten Körperschema und der Schmerz Wahrnehmung“ [39, S. 537], somit vollzog er eine Integration seines neu entdeckten Störungsbilds in das Konzept des Körperschemas.

Methodisch stehen Schilders Publikationen zur Schmerzasympolie exemplarisch für das zeitgenössische Vorgehen in der Neurologie und den Neurowissenschaften. Seine Fokussierung auf die Zusammenhänge zwischen gestörter Funktion und Lokalisation der verantwortlichen Läsion teilten bekannte Pioniere der Neurologie wie z. B. Pierre Paul Broca (1824–1880; Arbeiten zur Aphasie), Gabriel Anton (1858–1933; Beschreibung der visuellen Anosognosie) und Joseph Babinski (1857–1932; Untersuchung von Pyramidenbahnläsionen; [7, 13, 24, 36, 43]).

Schmerzasympolie heute

Zunächst nochmals kurz zurück zu dem anfangs erwähnten achtjährigen Richard M. Litt er wirklich unter einer Schmerzasympolie? Erstaunlicherweise handelte es sich in keinem der Schilderschen Fälle um eine angeborene Hirnschädigung. Kinder waren nie betroffen, sondern stets Erwachsene im eher fortgeschrittenen Alter. Wahrscheinlich lag bei Richard eher eine Analgesie vor, möglicherweise als Resultat einer Neuropathie oder eines Ionenkanaldefekts [11, 34]. Der *SPIEGEL* hat sich hier vermutlich geirrt.

Wie sind indes heutzutage Schilders Ausführungen zur Schmerzasympolie zu beurteilen? Als Erstes fällt eine Diskrepanz zwischen der von ihm postulierten und von uns aktuell wahrgenommenen Prävalenz auf. Wir erinnern uns – er vermutete eine „typische und häufige“ Störung [40, S. 275], hatte innerhalb von nur zwei Jahren bei elf Patienten Schmerzasympolie diagnostiziert. „Typisch“ meint Schilder hier vermutlich im Sinne von „charakteristisch“ für Patienten mit Hirnschädigungen. Wirft man einen Blick in heutige Standardlehrbücher der Neurologie und Neuropsychologie, findet man dazu fast nichts. Die ausführliche, internetbasierte Literaturrecherche u. a. in PubMed liefert relativ wenige Artikel aus den letzten Jahrzehnten, die dann auch oft Einzelfallberichte oder eher philosophischer Natur sind [4, 14, 22, 29]. Wir wagen sogar zu behaupten, die meisten Leser dieses Artikels haben zuvor noch nie etwas von der Schmerzasympolie gehört. Hat sich Schilder also geirrt und vielleicht ein inhomogenes Patientenkontinuum mit ganz unterschiedlichen Ursachen der Schmerzwahrnehmungsstörung präsentiert? Deren gibt es schließlich viele (■ **Tab. 1**). Wenig vorstellbar, wenn man sich seine wissenschaftliche Genauigkeit und Differenziertheit vor Augen führt. Zudem ist die Schmerzasympolie als Störungsbild wissenschaftlich anerkannt und der Wissensstand hat sich seit der Veröffentlichung von Schilders Aufsätzen nur punktuell erweitert. So wurde in den folgenden Jahrzehnten die Schmerzasympolie von manchen Auto-

ren im Zusammenhang mit Diskonnektionssyndromen gesehen [8, 28]. Und mithilfe moderner Schnittbildgebungen ist es freilich gelungen, die maßgeblichen Läsionsorte noch besser zu definieren. Man weiß jetzt um die Bedeutung der Inselrinde und der Projektionen zum Gyrus cinguli [10, 15, 35, 44]. Der Gyrus supramarginalis allein scheint nicht die entscheidende Rolle zu spielen, wohl aber die entsprechende Hirnregion.

Hat Schilder die Häufigkeit überschätzt, im Eifer nur gesehen, was er auch sehen wollte? Möglich, denn er war von Anna H.s Krankengeschichte gleichermaßen beeindruckt und verwundert, man spürt förmlich den geweckten Forschergeist bei der Lektüre seiner Originalarbeiten. Unterlagen seine Untersuchungen ähnlicher Patienten in den folgenden Jahren also evtl. einem Selektionsbias, wie man das heute nennen würde? Das wäre denkbar. Oder aber wir Ärzte bemerken die Störung einfach nicht, weil uns die Kenntnis darüber fehlt – so, wie es Schilder seinen Zeitgenossen unterstellt hat. Die Erfahrung, dass Menschen sehr variabel auf vergleichbare Schmerzauslöser reagieren – wir haben sie alle schon gemacht – führen wir vielleicht manchmal zu leichtfertig zurück auf individuelle körperliche, mit dem Geschlecht verknüpfte, psychische oder kulturell-religiöse Faktoren. Grundsätzlich ist das natürlich richtig und wichtig, seit der Antike sind Schmerzkonzepte und -erklärungsmodelle einem stetigen Wandel unterworfen und die zentralnervöse Schmerzmodulierung, auch im Zusammenhang mit den o.g. Faktoren, wird seit Jahrzehnten erforscht [37]. Doch könnte nicht hinter dem einen oder anderen Patienten mit auffällig reduziertem Schmerzempfinden ein „Schmerzasympoliker“ stecken?

Zwangsläufig stellt sich die Frage, ob man aus dem Vorliegen einer Schmerzasympolie praktische Konsequenzen ableiten könnte. Dies wäre der Fall, wenn man sich die Möglichkeit einer „inkompletten“ Schmerzasympolie ausmalt ohne Dichotomisierung zwischen normalem und aufgehobenem Schmerzempfinden – also das, was wir in der Regel mit Analgetika und nichtmedikamentöser Schmerztherapie erreichen wollen.

Tab. 1 Synopsis einiger Ursachen für gestörte Schmerz Wahrnehmung [5, 6, 11, 34]

Ursache	Betroffene Körperareale	Besonderheiten
Läsion peripherer Nerven oder Hirnnerven	Entsprechendes Versorgungsgebiet	Initial oft mit Schmerzen, mit Hypästhesie, je nach Qualität des Nervs auch motorische oder autonome Ausfälle
Plexusschädigung	Versorgungsgebiet mehrerer peripherer Nerven bzw. Segmente	Immer mit weiteren Ausfällen, initial und oft auch chronisch mit Schmerzen
Dissoziierte Sensibilitätsstörung	Kontralateral zu einer Läsion im Tractus spinothalamicus oder Thalamus	Auch Temperaturempfindung beeinträchtigt, Oberflächensensibilität intakt, oft verbunden mit Missempfindungen, häufig Folge von Tumor oder Entzündung
Polyneuropathie	Initial meist distale (untere) Extremitäten	Häufig, viele mögliche Ursachen (insbesondere Diabetes mellitus und Alkoholabusus), meist weitere Sensibilitätsstörungen und Symptome
Schädigung des Gyrus post-centralis (primär sensible Hirnrinde)	Kontralaterale Körperseite	Isolierte Schmerz Wahrnehmungsstörung sehr unwahrscheinlich, weitere Symptome
Schmerzasympolie	Gesamter Körper	Algesie erhalten, aber keine negative Konnotation/kein Leiden aufgrund gestörter Verbindung zum limbischen System
Psychogene Störung	Variabel	Bei psychischen Erkrankungen wie z. B. Schizophrenie, dissoziativen Episoden; stets weitere Symptome
Kongenitale Analgesie		
Mutationen in bestimmten Natriumkanälen (Gen <i>SCN9A</i> und <i>SCN11A</i>), „congenital insensitivity to pain“ (CIP)	Jeweils gesamter Körper	Sehr selten, Sensibilität sonst intakt, oft Riechstörung
Hereditäre sensible und autonome Neuropathie (HSAN) Typ III = familiäre Dysautonomie (Riley-Day-Syndrom)		Weitere Symptome, fast ausschließlich osteuropäische Juden sind betroffen (Grund hierfür ist unklar)
HSAN Typ IV = „congenital insensitivity to pain with anhidrosis“ (CIPA)		Weitere Symptome, extrem selten

Neuere Entwicklungen gehen bereits durchaus in diese Richtung, betrachtet man beispielsweise das noch recht junge Einsatzgebiet der tiefen Hirnstimulation bei chronischem Schmerz oder die Erkenntnis, dass erhöhte Konzentrationen endogener Cannabinoide – zumindest in der Inselrinde von Ratten – eine Art schmerzasympolische Effekte verursachen [21].

Was auch immer uns in der Schmerzmedizin noch erwartet – Paul F. Schilder hat mit der Definition und Abgrenzung der Schmerzasympolie vor 90 Jahren einen interessanten und spannenden Beitrag geleistet, der gewürdigt werden

sollte und vielleicht noch Potenzial in sich birgt.

Fazit für die Praxis

- Die Schmerzasympolie (engl. „pain asymbolia“ oder „asymbolia for pain“) stellt ein heutzutage wenig bekanntes Störungsbild dar. Das Schmerzempfinden, d. h. die negative emotionale bzw. affektive Komponente des Schmerzerlebens, ist dabei aufgehoben. Dagegen sind Schmerzentscheidung, Schmerzleitung und primäre Schmerzverarbeitung im Gehirn intakt. Verantwortlich sind Läsionen im limbischen System bzw.

in assoziierten Arealen. Besondere Bedeutung scheinen hierbei die Inselrinde und der Gyrus cinguli zu haben.

- Als Erstbeschreiber gilt der Arzt und Wissenschaftler Paul Ferdinand Schilder (1886–1940), der zwischen 1928 und 1930 elf Fälle detailliert klinisch erfasst und einige davon ausführlich pathologisch untersucht hat.
- Möglicherweise kommt die Schmerzasympolie häufiger vor, als heute angenommen. Die weitere Erforschung des Störungsbilds könnte u. a. lohnend sein, um Mechanismen der zentralen Schmerzverarbeitung besser verstehen und hiervon ggf. auch therapeutische Maßnahmen ableiten zu können.

Korrespondenzadresse

Prof. Dr. rer. medic. Holger Steinberg
Forschungsstelle für die Geschichte der Psychiatrie, Klinik und Poliklinik für Psychiatrie und Psychotherapie, Medizinische Fakultät, Universität Leipzig
Simmelweisstraße 10, 04103 Leipzig, Deutschland
holger.steinberg@medizin.uni-leipzig.de

Einhaltung ethischer Richtlinien

Interessenkonflikt. M. Jahn und H. Steinberg geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Für diesen Beitrag wurden von den Autoren keine Studien an Menschen oder Tieren durchgeführt. Für die aufgeführten Studien gelten die jeweils dort angegebenen ethischen Richtlinien.

Literatur

- Adams AE (1986) Lexikon der Psychiatrie. Springer, Berlin
- Adler A (1965) The work of Paul Schilder. Bull N Y Acad Med 41:841–853
- Anonymus (1955) Schmerzen unbekannt. Spiegel 40:40–42
- Baghdadi T et al (2007) Indifference to pain syndrome in a twelve-year-old boy (case report). Tehran Univ Med J 65:87–91
- Bassetti C, Mumenthaler M (2012) Neurologische Differenzialdiagnostik. Thieme, Stuttgart
- Berlit P (2011) Klinische Neurologie. Springer, Berlin
- Berlucchi C, Vallar G (2018) The history of the neurophysiology and neurology of the parietal lobe. In: Vallar G, Coslett HB (Hrsg) Handbook of

- clinical neurology, Bd. 151. Elsevier, Amsterdam, S3–30
8. Berthier M, Starkstein S, Leiguarda R (1988) Asymbolia for pain: sensory-limbic disconnection syndrome. *Ann Neurol* 24:41–49
 9. Bleuler E (1911) *Dementia praecox oder Gruppe der Schizophrenien*. Deuticke, Leipzig
 10. Danziger N (2006) Bases neurologiques de l'affect douloureux. *Rev Neurol* 162:395–399
 11. Eberhardt MJ, Leffler A (2017) Schmerz und Schmerzlosigkeit. *Schmerz* 31:14–22
 12. Einhäupl K, Gastpar M (Hrsg) (2003) *Schmerz in Psychiatrie und Neurologie*. Springer, Berlin
 13. Gerabek WE et al (2007) *Enzyklopädie Medizingeschichte Bd. 1*. De Gruyter, Berlin
 14. Grahek (2001) Feeling pain and being in pain. *Hanse-Studien*, Bd. 1. BIS-Verlag, Oldenburg
 15. Hanser H (Hrsg) (2003) *Lexikon der Neurowissenschaft. Spektrum*, Heidelberg
 16. Haymaker W et al (1953) *The founders of neurology*. Thomas, Springfield, S 211–214
 17. Head H (1926) *Aphasia and kindred disorders of speech*. Cambridge University Press, London
 18. Himmerich H, Kirkby KC, Steinberg H (2010) From Julius Wagner-Jauregg to biomarkers and immunological therapies. *World J Biol Psychiatry* 11:154–155
 19. Jahn M, Steinberg H (2018) Die Erstbeschreibung der Schilder-Krankheit. Paul Ferdinand Schilder und sein Ringen um die Abgrenzung einer neuen Entität. *Nervenarzt*. <https://doi.org/10.1007/s00115-018-0548-7>
 20. Karnath H-O, Goldenberg G, Ziegler W (Hrsg) (2014) *Klinische Neuropsychologie – Kognitive Neurologie*. Thieme, Stuttgart
 21. Kim MJ et al (2018) Analgesic effects of FAAH inhibitor in the insular cortex of nerve-injured rats. *Mol Pain* 14:1–6
 22. Klein C (2015) What pain asymbolia really shows. *Mind* 124:493–516
 23. Kröger BJ (2018) Anatomischer Aufbau und funktionale Struktur des Nervensystems. In: *Neuronale Modellierung der Sprachverarbeitung und des Sprachlernens*. Springer Spektrum, Berlin, Heidelberg https://doi.org/10.1007/978-3-662-55459-3_5
 24. Kumbier E et al (2005) Überlegungen zum Wirken des Neuropsychiaters Gabriel Anton (1858–1933). *Nervenarzt* 76:1132–1140
 25. Kumbier E et al (2007) Der Fall Juliane Hochrieher: Ein klassischer Fall von Anosognosie. *Wurzburg Medizinhist Mitt* 26:53–74
 26. Langer D (1979) *Paul Ferdinand Schilder – Leben und Werk*. Med. Diss., Mainz
 27. Liepmann H (1908) Ueber die agnostischen Störungen. *Neurol Cbl* 27:609–617, 664–675
 28. Mesulam MM (2015) Fifty years of disconnection syndromes and the Geschwind legacy. *Brain* 138:2791–2799
 29. Mileski V (2012) Pain Asymbolia. *Theoria* 55:63–84
 30. Peiffer J et al (2002) *Neuropathologie*. Springer, Heidelberg
 31. Peters U-H (2017) *Lexikon Psychiatrie, Psychotherapie, medizinische Psychologie*, 7. Aufl. Elsevier, München
 32. Pick A (1908) Asymbolie, Apraxie, Aphasie. *Congr int de Psychiatr Neurol Psychol l'Assistan Alien Amsterdam* 1907, Bd. 1, S 342–351
 33. Price DD (2000) Psychological and neural mechanisms of the affective dimension of pain. *Science* 288:1769–1772
 34. Rajasekharan S et al (2017) SCN9A channelopathy associated autosomal recessive congenital indifference to pain. A case report. *Eur J Paediatr Dent* 18:66–68
 35. Ramachandran VS (1998) Consciousness and body image: lessons from phantom limbs, Capgras syndrome and pain asymbolia. *Philos Trans R Soc Lond B Biol Sci* 353:1851–1859
 36. Sack M (2005) Von der Neuropathologie zur Phänomenologie. Königshausen und Neumann, Würzburg
 37. Schäfer D (2017) Historische Schmerzkonzepte. *Schmerz* 31:75–85
 38. Schilder P, Stengel E (1928a) Schmerzasympolie. *Z Gesamte Neurol Psychiatr* 113:143–158
 39. Schilder P, Stengel E (1928b) Der Hirnbefund bei Schmerzasympolie. *Klin Wochenschr* 7:535–537. <https://doi.org/10.1007/BF01730770>
 40. Schilder P, Stengel E (1930) Das Krankheitsbild der Schmerzasympolie. *Z f d ges Neurol Psychiatr* 129:250–279. <https://doi.org/10.1007/BF02865057>
 41. Schilder P, Stengel E (1931) Asymbolia for pain. *Arch Neurol Psychiatry* 25:598–600
 42. Shaskan DA, Roller WL (1985) *Paul Schilder: mind explorer*. Human Sciences Press, New York
 43. Steinberg H (2015) Paul Flechsig (1882–1920). In: Wagner A, Steinberg H (Hrsg) *Neurologie an der Universität Leipzig*. Leipziger Universitätsverlag, Leipzig, S 243–293
 44. Wegener S, Jacobs M (2011) Pain asymbolia. In: Kreutzer J et al (Hrsg) *Encyclopedia of clinical neuropsychology*. Springer, New York, S 1847–1848
 45. Whitrow M (2001) *Julius Wagner-Jauregg (1857–1940)*. Facultas, Wien
 46. Zaufarek S, Wesenauer G (2010) *Paul Schilder-Biografie*. <http://www.psyalpha.net/biografien/paul-schilder>. Zugriffen: 28. Okt. 2018

4. Zusammenfassung der Arbeit

Dissertation zur Erlangung des akademischen Grades Dr. med.

Paul Ferdinand Schilders bedeutendste neurowissenschaftliche und neurologische Arbeiten

eingereicht von:

Martin Jahn

geboren am 11.08.1982 in Tübingen

angefertigt in der:

Forschungsstelle für die Geschichte der Psychiatrie

Klinik und Poliklinik für Psychiatrie und Psychotherapie

Universität Leipzig

Betreuer:

Herr Professor Dr. rer. medic. Holger Steinberg

März 2020

Die Ergebnisse der Dissertationsschrift werden in Thesenform folgend zusammengefasst:

1. Das Krankheitsbild der Encephalitis periaxialis diffusa (chronisch progrediente, entzündliche Erkrankung des Gehirns mit schlechter Prognose), heute besser bekannt unter dem Namen Schilder-Krankheit (im angloamerikanischen Raum: Schilder's disease), wurde erstmals im Jahr 1912 von Paul Ferdinand Schilder beschrieben.

Zunächst lediglich auf der Grundlage der Krankheitsgeschichte eines 14-jährigen Mädchens mit makro- und mikroskopischer Aufarbeitung der

Hirnbefunde sowie mit der Hilfe der kritischen Auseinandersetzung mit der entsprechenden Fachliteratur postulierte Schilder ein neues Krankheitsbild. In zwei weiteren Publikationen bis 1924 präsentierte er neue Fälle sowie Überlegungen und entwickelte damit seine Vorstellungen von der Schilder-Krankheit weiter. Von Fachkollegen vor und während seiner Zeit liegen zu dieser umschriebenen Erkrankung bis dato keine Arbeiten vor, die zu den gleichen Schlüssen gelangen. Dass Schilder das Verdienst der Erstbeschreibung dieser Entität zukommt, kann also durch die vorliegende Dissertation bestätigt werden.

2. Schilders von Gründlichkeit, Genauigkeit und Differenziertheit gekennzeichnete Herangehensweise in der Abgrenzung der neuen Krankheitsentität stellt eine, auch heute noch, bemerkenswerte neuropathologische bzw. neurowissenschaftliche Leistung dar.
3. Schilders Leistung in der Erstbeschreibung der Encephalitis periaxialis diffusa stellt sich sowohl neuronosologisch als auch lokalisationstheoretisch als exemplarisch für seine Zeit heraus.
Neuronosologisch folgte er, mit der Abgrenzung seiner Krankheitsentität auf der Grundlage histologischer Veränderungen, dem von Alois Alzheimer begründeten Paradigma, das eine Übertragung des von Virchow entwickelten Konzepts der Zellulärpathologie auf das Nervensystem bedeutete.
In seinen Überlegungen zu neurologischen Störungen spielte stets der Zusammenhang zwischen Lokalisation und Funktion im Gehirn eine zentrale Rolle – wie bei den Arbeiten bekannter Pioniere der Neurologie, so z. B. Pierre Paul Broca (Arbeiten zur Aphasie), Gabriel Anton (Beschreibung der visuellen Anosognosie) oder Korbinian Brodmann (Einteilung der Großhirnrinde in verschiedene Areale).
4. Den aktuellen Wissensstand über die Schilder-Krankheit verdanken wir größtenteils immer noch Schilder, was seine Arbeit noch grundlegender erscheinen lässt. Seine klinisch-morphologischen Erkenntnisse gelten im Wesentlichen auch heute noch. Hinzugekommen sind freilich seitdem Weiterentwicklungen im diagnostischen und therapeutischen Bereich.

5. Entgegen der Ansicht des Erstbeschreibers ist die Schilder-Krankheit nach heutigem Verständnis aber sehr selten. Dennoch besitzt sie eine gewisse Bedeutung als Differenzialdiagnose der Multiplen Sklerose (MS), vor allem bei Kindern. Insbesondere aufgrund möglicher therapeutischer Konsequenzen sollten daher zumindest Kinderärztinnen und Kinderärzte Kenntnis davon haben.
6. Hervorzuheben ist, dass es Schilder in seinen Ausführungen zur vermuteten Pathogenese der Schilder-Krankheit gelang, die bis dahin häufig als dichotom verstandenen Vorgänge der Degeneration und Entzündung miteinander zu vereinbaren. Er verwendete sogar den Begriff „degenerative Entzündung“. Auch aus heutiger Sicht spielen bei verschiedenen Erkrankungen oft beide Prozesse eine Rolle, z. B. bei der MS. Damit war Schilder in diesem Punkt seiner Zeit voraus.
7. Die vorliegende Dissertation findet bestätigt, dass auch das Störungsbild der fehlenden affektiven Dimension des Schmerzerlebens trotz normaler Schmerzentstehung, -leitung und primärer -verarbeitung im Gehirn – also die Schmerzasympolie – von Schilder erstbeschrieben worden ist. Nach einer Publikation im Jahre 1928, in welcher Schilder ausführlich den klinischen Verlauf bei einer 73-jährigen Patientin darlegte und erste Gedanken zur Schmerzasympolie entwickelte, ließ er bis 1931 drei weitere Veröffentlichungen zu diesem Thema mit der Präsentation weiterer Krankheitsfälle samt einer neuropathologischen Aufarbeitung folgen. Analog zum Vorgehen bei der Erstbeschreibung der Schilder-Krankheit kennzeichneten seine Herangehensweise wiederum ein großes Arbeitspensum, wissenschaftliche Exaktheit, umfassende Miteinbeziehung entsprechender Fachliteratur, Neugier und die Bereitschaft, sich auch kritisch mit eigenen Ansichten auseinanderzusetzen.
8. Neuronosologisch und lokalisationstheoretisch folgte Schilder mit der Erstbeschreibung der Schmerzasympolie einem Weg, den er Jahre zuvor mit der Abgrenzung der Schilder-Krankheit eingeschlagen hatte.

9. Schilder rechnete die Schmerzsymbolie nosologisch den Agnosien, also der gestörten Interpretation bestimmter Wahrnehmungen, zu. Diese Einordnung gilt auch heute noch.
10. Das Störungsbild der Schmerzsymbolie ist heute wissenschaftlich anerkannt und der Wissensstand hat sich seit Schilders Veröffentlichungen nur gering erweitert. Unter Nutzung moderner Schnittbildgebungen gelang es seither, die verantwortlichen Läsionsorte im Gehirn noch besser zu definieren. Allerdings hatte Schilder die meist maßgebliche Region – den linken Parietallappen – bereits herausgearbeitet.
11. Im Gegensatz zu Schilders Annahme, die Schmerzsymbolie sei ein häufiges Phänomen, gilt ihr Auftreten heute als selten. Demzufolge findet sie in der Fachliteratur nur wenig Erwähnung. Vermutlich hat Schilder Prävalenz und Inzidenz überschätzt. Andererseits kann postuliert werden, dass die Schmerzsymbolie zumindest gelegentlich vorkommt, aber übersehen wird – eben weil das Wissen darüber kaum verbreitet ist.
12. Ob damit hinreichend erklärt ist, warum das – an und für sich sehr bemerkenswerte – Phänomen der Schmerzsymbolie aus dem Fokus der Neurowissenschaften geriet und in Publikationen der letzten Jahrzehnte so wenig Beachtung fand, bleibt offen. Möglicherweise könnte eine intensivere Erforschung in der Entwicklung therapeutischer Methoden münden, insbesondere zur Linderung schwerwiegender chronischer Schmerzstörungen.
13. Ein zentrales wissenschaftliches Thema Schilders war das Konzept des Körperschemas. Seine Beschäftigung damit demonstriert exemplarisch, wie er gleichermaßen als naturwissenschaftlicher Neurologe und als psychologisch orientierter Psychiater dachte bzw. forschte. Auch das Phänomen der Schmerzsymbolie integrierte er in das Konzept des Körperschemas. Somit stellt die Schmerzsymbolie, trotz der bisher relativ geringen Beachtung im Kontext seines Lebenswerks, einen wichtigen Teil dessen dar.
14. Schilder wirkte in seinem Leben als Arzt und Wissenschaftler an verschiedenen Orten – in Wien, Halle, Leipzig, Baltimore und New York. Die

Dissertation zeigt, dass seine Zeit in Mitteldeutschland von besonderer Bedeutung war. Hier prägte ihn der bekannte Forscher bzw. Nervenarzt Gabriel Anton, er verfasste sein erstes ausführliches wissenschaftliches Werk "Selbstbewusstsein und Persönlichkeitsbewusstsein", er traf die Entscheidung, Psychiater zu werden, und er begann, sich mit der Schilder-Krankheit zu beschäftigen – was ihm in der neurologischen Fachwelt erstmals Bekanntheit verschaffte.

15. Die Erstbeschreibungen und Abgrenzungen von Schilder-Krankheit sowie Schmerzasympolie sind Schilders bedeutendste neurologische Arbeiten. Darüber hinaus veröffentlichte er jedoch zahlreiche weitere Publikationen zu verschiedensten neurologischen Themen.
16. Heutzutage ist der Name Paul Ferdinand Schilder vor allem in der psychoanalytischen und psychiatrisch-psychotherapeutischen Fachwelt noch bekannt. Seine Beiträge z. B. zur Implementierung der Psychotherapie als Bestandteil der wissenschaftlich begründeten Medizin, zur Gruppenpsychotherapie, zum Körperschema und zur Hypnose sind international anerkannt. Der Stellenwert seiner neurologischen bzw. neurowissenschaftlichen Forschungen jedoch wurde bisher kaum gewürdigt. Betrachtet man einerseits die Bandbreite der von ihm auf diesem Gebiet bearbeiteten Themen und andererseits die herausragenden Leistungen in der Erstbeschreibung sowie Abgrenzung der Schilder-Krankheit und Schmerzasympolie, muss man ihn auch als bedeutenden Neurologen und Neurowissenschaftler verstehen.
17. Aufgrund seiner wissenschaftlichen Leistungen darf Schilder als einer der bedeutendsten Schüler Gabriel Antons sowie einer der wichtigsten klinisch-wissenschaftlichen Mitarbeiter Paul Flechsigs und Julius Wagner-Jaureggs betrachtet werden.

5. Literaturverzeichnis

1. Adams AE (1986) Lexikon der Psychiatrie. Springer, Berlin
2. Adams et al. (Herausgeber) (1984) Greenfield's Neuropathology. Hodder Arnold, London
3. Adler A (1965) The work of Paul Schilder. Bull N Y Acad Med 41:841-853
4. Baghdadi T et al. (2007) Indifference to pain syndrome in a twelve-year-old boy (case report). Tehran Univ Med J 65:87-91
5. Bassetti C, Mumenthaler M (2012) Neurologische Differenzialdiagnostik. Thieme, Stuttgart
6. Bauer J (2015) Interferon- β moduliert die Expression von Toll-like Rezeptoren in mononukleären Blutzellen und induziert Toll-like Rezeptor 7 in plasmazytoiden dendritischen Zellen von Patienten mit Multipler Sklerose. Med. Diss., Berlin
7. Berlitz P (2011) Klinische Neurologie. Springer, Berlin
8. Berlucchi C, Vallar G (2018) The history of the neurophysiology and neurology of the parietal lobe. In: Vallar G Coslett HB (Hrsg) Handbook of Clinical Neurology Vol. 151. Elsevier, Amsterdam, S 3-30
9. Berthier M, Starkstein S, Leiguarda R (1988) Asymbolia for pain: a sensory-limbic disconnection syndrome. Ann Neurol 24:41-49
10. Bleuler E (1911) Dementia praecox oder Gruppe der Schizophrenien. Deuticke, Leipzig
11. Bramann FG (1909) Die Bewertung des Balkenstichs in der Hirnchirurgie. Arch Klin Chir 90:689-700
12. Chaslin P (1914) Symmetrical, Centralobar Sclerosis. J Nerv Ment Dis 41:473
13. Curran FJ (1942) Paul Schilder, His Contribution to Psychopathology. Br J Med Psychol 19:151-154
14. Danziger N (2006) Bases neurologiques de l'affect douloureux. Rev Neurol 162:395–399
15. Düweke P (2001) Kleine Geschichte der Hirnforschung. Von Descartes bis Eccles. Becksche Reihe, München
16. Eberhardt MJ, Leffler A (2017) Schmerz und Schmerzlosigkeit. Schmerz 31:14-22

17. Einhäupl K, Gastpar M (Hrsg) (2003) Schmerz in Psychiatrie und Neurologie. Springer, Berlin
18. Finger S (2000) Minds behind the brain. Oxford University Press, New York
19. Gerabek WE et al. (2007) Enzyklopädie Medizingeschichte, Band 1. de Gruyter, Berlin
20. Grahek (2001) Feeling pain and being in pain. Hanse-Studien, Band 1. BIS-Verlag, Oldenburg
21. Grisold W et al (1982) Morbus Schilder bei 54-jähriger Frau mit klinischer Remission. Nervenarzt 53:164-167
22. Hanser H (Hrsg) (2003) Lexikon der Neurowissenschaft. Spektrum, Heidelberg
23. Haymaker W et al. (1953) The Founders of Neurology. Thomas, Springfield, S 211-214
24. Head H (1926) Aphasia and Kindred Disorders of Speech. Cambridge University Press, London
25. Henderson VW (2010) Cognitive assessment in neurology. In: Finger S et al. (Hrsg) History of Neurology. Elsevier, Amsterdam, S 235-236
26. Heubner O (1897) Ueber diffuse Hirnsklerose. Charité-Ann 22:298-310
27. Himmerich H, Kirkby KC, Steinberg H (2010) From Julius Wagner-Jauregg to biomarkers and immunological therapies. World J Biol Psychiatry 11:154-155
28. Hufschmidt A et al. (2013) Neurologie compact. Thieme, Stuttgart
29. Isler H (2010) Neurology and the neurological sciences in the German-speaking countries. In: Finger S et al. (Hrsg) History of Neurology. Elsevier, Amsterdam, S 682
30. Jellinger K (2006): Alzheimer – Meilensteine aus hundert Jahren wissenschaftlicher und klinischer Forschung. Akademische Verlagsgesellschaft AKA
31. Karenberg A, Fangerau H, Steinmetz H et al. (2019) Historical review: A short history of German neurology – from its origins to the 1940s. Neurol Res Pract 1, Article number: 14
32. Karnath H-O, Goldenberg G, Ziegler W (Hrsg) (2014) Klinische Neuropsychologie – Kognitive Neurologie. Thieme, Stuttgart
33. Kim MJ et al. (2018) Analgesic effects of FAAH inhibitor in the insular cortex of nerve-injured rats. Mol Pain 14:1-6

- 34.** Klein C (2015) What pain asymbolia really shows. *Mind* 124:493-516
- 35.** Kotil K et al. (2002) Myelinoclastic diffuse sclerosis (Schilder's disease): report of a case and review of the literature. *Br J Neurosurg* 16:516-519
- 36.** Kraus D et al. (2012) Schilder's disease: non-invasive diagnosis and succesful treatment with human immunoglobulins. *Eur J Paediatr Neurol* 16:206-208
- 37.** Kreuter A (1996) Deutschsprachige Neurologen und Psychiater. Ein biographisch-bibliographisches Lexikon von den Vorläufern bis zur Mitte des 20. Jahrhunderts. Saur, München, Bd. 3, S 1263-1269
- 38.** Kumbier E et al. (2007) Der Fall Juliane Hochriehser: Ein klassischer Fall von Anosognosie. *Würzburg Medizinhist Mitt* 26:53-74
- 39.** Kumbier E, Haack K, Herpertz S (2005) Überlegungen zum Wirken des Neuropsychiaters Gabriel Anton (1858-1933). *Nervenarzt* 76:1132-1140
- 40.** Kumbier E, Haack K und Zierz S (2003) Die Bedeutung Gabriel Antons für die Entwicklung der Neurochirurgie. *Schriftenreihe der Dt. Ges. f. Geschichte der Nervenheilkunde* 9:111-117
- 41.** Kurul S et al. (2003) Schilder's disease: case study with serial neuroimaging. *J Child Neurol* 18:58-61
- 42.** Langer D (1979) Paul Ferdinand Schilder – Leben und Werk. Med. Diss., Mainz
- 43.** Liepmann H (1908) Ueber die agnostischen Störungen. *Neurol Cbl* 27:609-617, 664-675
- 44.** Maras Genc H et al. (2017) Long-term clinical and radiologic follow-up of Schilder's disease. *Mult Scler Relat Disord* 13:47-51
- 45.** Marie P, Foix C (1914) Sclérose intra-cérébrale centrolobaire et symétrique. *Rev Neurol XXII*: 1
- 46.** Masuhr K, Neumann M (2007) *Neurologie*. Thieme, Stuttgart
- 47.** Mendel K (1914) *Neurol Cbl* 33:571-572
- 48.** Mesulam MM (2015) Fifty years of disconnection syndromes and the Geschwind legacy. *Brain* 138:2791-2799
- 49.** Mileski V (2012) Pain Asymbolia. *Theoria* 55:63-84
- 50.** Mühlleitner E (2005) Schilder, Paul. In: Stumm G, et al. (Hrsg) *Personenlexikon der Psychotherapie*. Springer, Wien, S 421-422
- 51.** Peiffer J et al (2002) *Neuropathologie*. Springer, Heidelberg

- 52.**Peters U-H (2017) Lexikon Psychiatrie, Psychotherapie, medizinische Psychologie. 7. Aufl. Elsevier, München
- 53.**Pick A (1908) Asymbolie, Apraxie, Aphasie. Congr int de Psychiatr Neurol Psychol l'Assistan Alien Amsterdam 1907. Bd. I:342-351
- 54.**Price DD (2000) Psychological and neural mechanisms of the affective dimension of pain. Science 288:1769-1772
- 55.**Rajasekharan S et al. (2017) SCN9A channelopathy associated autosomal recessive Congenital Indifference to Pain. A case report. Eur J Paediatr Dent 18:66-68
- 56.**Ramachandran VS (1998) Consciousness and body image: lessons from phantom limbs, Capgras syndrome and pain asymbolia. Philos Trans R Soc Lond B Biol Sci 353:1851-1859
- 57.**Riha O (2008) Grundwissen Geschichte, Theorie, Ethik der Medizin. Huber, Bern
- 58.**Rohrbach E (1987) Morbus Schilder - eine Variante der MS? Unterschiede und Gemeinsamkeiten (kasuistischer Beitrag). VDG Neurologie 4:412-414
- 59.**Sack M (2005) Von der Neuropathologie zur Phänomenologie. Königshausen und Neumann, Würzburg
- 60.**Schäfer D (2017) Historische Schmerzkonzepte. Schmerz 31:75-85
- 61.**Schilder P (1912) Zur Kenntnis der sogenannten diffusen Sklerose. Z ges Neurol Psychiatr 10:1-60
- 62.**Schilder P (1913) Über das Selbstbewusstsein und seine Störungen. Z ges Neurol Psychiatr 20:511-519
- 63.**Schilder P (1913) Zur Frage der Encephalitis periaxialis diffusa (sogenannte diffuse Sklerose). Z ges Neurol Psychiatr 15:359-376
- 64.**Schilder P (1914) Selbstbewusstsein und Persönlichkeitsbewusstsein. Eine psychopathologische Studie. Springer, Berlin
- 65.**Schilder P (1914) Zur Kenntnis symbolähnlicher Bildungen im Rahmen der Schizophrenie. Z ges Neurol Psychiatr 26:201-244
- 66.**Schilder P (1918) Wahn und Erkenntnis. Springer, Berlin
- 67.**Schilder P (1924) Die Encephalitis periaxialis diffusa (nebst Bemerkungen über die Apraxie des Lidschlusses). Arch Psychiatr 71:327-356
- 68.**Schilder P (1923) Das Körperschema. Ein Beitrag zur Lehre vom Bewusstsein des eigenen Körpers. Springer, Berlin

- 69.** Schilder P (1923) Seele und Leben. Springer, Berlin
- 70.** Schilder P (1924) Medizinische Psychologie für Ärzte und Psychologen. Springer, Berlin
- 71.** Schilder P (1925) Entwurf zu einer Psychiatrie auf psychoanalytischer Grundlage. Internationale Psychoanalytische Bibliothek, Leipzig, Wien, Zürich
- 72.** Schilder P, Kauders O (1926) Lehrbuch der Hypnose. Springer, Wien und Berlin
- 73.** Schilder P (1928) Gedanken zur Naturphilosophie. Springer, Wien
- 74.** Schilder P (1931) Brain and Personality. International Universities Press, New York
- 75.** Schilder P (1933) The Vestibular Apparatus in Neuroses and Psychoses. J Nerv Ment Dis 78(1):1-23
- 76.** Schilder P (1940) The Vita and Bibliography of Paul Schilder. J Crim Psychopath 2:221-234
- 77.** Schilder P, Stengel E (1928) Schmerzsymbolie. Z ges Neurol Psychiatr 113:143-158
- 78.** Schilder P, Stengel E (1928) Der Hirnbefund bei Schmerzsymbolie. Klin Wschr 7:535-537
- 79.** Schilder P, Stengel E (1930) Das Krankheitsbild der Schmerzsymbolie. Z ges Neurol Psychiatr 129:250-279
- 80.** Schilder P, Stengel E (1931) Asymbolia for pain. Arch Neurol Psychiatr 25:598-600
- 81.** [Anonymus] Schmerzen unbekannt. Spiegel 1955, Heft 40, S 40-42
- 82.** Shaskan DA, Roller WL (1985) Paul Schilder: Mind Explorer. Human Sciences Press, New York
- 83.** Steinberg H (2007) Oswald Bumke in Leipzig. Jenseits von Kraepelin, Freud und Rüdin'scher Entartungslehre. Nervenarzt 79:348-356
- 84.** Steinberg H (2015) Paul Flechsig (1882-1920). In: Wagner A, Steinberg H (Hrsg) Neurologie an der Universität Leipzig. Leipziger Universitätsverlag, Leipzig, S 243-293
- 85.** Von Economo C (1918) Die Encephalitis lethargica. Deuticke, Leipzig, Wien
- 86.** Wegener S, Jacobs M (2011) Pain Asymbolia. In: Kreutzer J et al (Hrsg) Encyclopedia of Clinical Neuropsychology. Springer, New York, S 1847-1848

- 87.** Whitrow M (2001) Julius Wagner-Jauregg (1857-1940). Facultas, Wien
- 88.** Wunderlich CA (1868) Das Verhalten der Eigenwärme in Krankheiten. Verlag von Otto Wigand, Leipzig
- 89.** Zaufarek S, Wesenauer G (2010) Paul Schilder-Biografie. Internet:
<http://www.psyalpha.net/biografien/paul-schilder>

6. Spezifizierung des eigenen wissenschaftlichen Beitrags

Spezifizierung des eigenen wissenschaftlichen Beitrags

Das Material, das den Publikationen in der Fachzeitschrift "Der Nervenarzt" bzw. "Der Schmerz" zugrunde liegt, stammt größtenteils aus meiner Recherche. In der Diskussion mit meinem Betreuer, Herrn Prof. Dr. Holger Steinberg, skizzierte ich den Aufbau und Inhalt meiner Publikationen. Deren Erstellung, also vor allem die Aufbereitung des Textmaterials, leistete überwiegend ich selbst.

Das Publikationsmanuskript für die Fachzeitschrift "Der Nervenarzt" wurde nach Verlagsvorgaben Anfang Februar 2018 erstmals eingereicht. Die von den Zeitschriftengutachtern erbetenen geringfügigen Korrekturen sowie angeregten Ergänzungen habe ich nach Rücksprache und Diskussion mit meinem Betreuer bis April 2018 erledigt, sodass nach Korrektur der Druckfahnen der Aufsatz im Juni 2018 zunächst als Online-Publikation und im April 2019 als Heftbeitrag erschien.

Das Publikationsmanuskript für die Fachzeitschrift "Der Schmerz" wurde nach Verlagsvorgaben Anfang März 2019 erstmals eingereicht. Im Oktober 2019 wurden uns die von den Zeitschriftengutachtern erbetenen geringfügigen Änderungen mitgeteilt, welche ich nach Rücksprache und Diskussion mit meinem Betreuer bis Ende Oktober 2019 erledigte. Nach Korrektur der Druckfahnen erschien der Aufsatz im Februar 2020 als Online-Publikation.

Der Senior- und korrespondierende Autor der beiden Originalpublikationen, Herr Professor Steinberg, ist mein Doktorvater und hat meine Arbeit kontinuierlich begleitet. Im Prozess der Erstellung der Publikationen habe ich von ihm insbesondere Unterstützung erhalten bei bzw. durch: Themeneruierung, Beratung zum Gesamtkonzept und bei Einzelaspekten, inhaltliche und formale Hinweise, Hinweise auf und zur Verfügung stellen von Literatur sowie Kontrolle und Manuskriptdurchsicht.

Leipzig, 26.03.2020



Martin Jahn



bestätigt: Prof. Dr. rer. medic. Holger Steinberg
UNIVERSITÄT LEIPZIG
Medizinische Fakultät
Klinik und Poliklinik für Psychiatrie und
Psychotherapie
Forschungsstelle für die Geschichte der Psychiatrie
Prof. Dr. rer. medic. Holger Steinberg
Semmelweisstraße 10, Haus 13 · 04103 Leipzig
Telefon 0341 / 97-2 41 13 · Fax 97-2 45 39

7. Erklärung über die eigenständige Abfassung der Arbeit

Hiermit erkläre ich, dass ich die vorliegende Arbeit selbstständig und ohne unzulässige Hilfe oder Benutzung anderer als der angegebenen Hilfsmittel angefertigt habe. Ich versichere, dass Dritte von mir weder unmittelbar noch mittelbar eine Vergütung oder geldwerte Leistungen für Arbeiten erhalten haben, die im Zusammenhang mit dem Inhalt der vorgelegten Dissertation stehen, und dass die vorgelegte Arbeit weder im Inland noch im Ausland in gleicher oder ähnlicher Form einer anderen Prüfungsbehörde zum Zweck einer Promotion oder eines anderen Prüfungsverfahrens vorgelegt wurde. Alles aus anderen Quellen und von anderen Personen übernommene Material, das in der Arbeit verwendet wurde oder auf das direkt Bezug genommen wird, wurde als solches kenntlich gemacht. Insbesondere wurden alle Personen genannt, die direkt an der Entstehung der vorliegenden Arbeit beteiligt waren. Die aktuellen gesetzlichen Vorgaben in Bezug auf die Zulassung der klinischen Studien, die Bestimmungen des Tierschutzgesetzes, die Bestimmungen des Gentechnikgesetzes und die allgemeinen Datenschutzbestimmungen wurden eingehalten. Ich versichere, dass ich die Regelungen der Satzung der Universität Leipzig zur Sicherung guter wissenschaftlicher Praxis kenne und eingehalten habe.

.....
29.03.2020

.....
Martin Jahn